

Aus der Chirurgischen Universitätsklinik Marburg
Direktor: Prof. Dr. med. H. Hamelmann

**DIE AGGRESSIVE FIBROMATOSE:
HÄUFIGKEIT, LOKALISATION, MORPHOLOGIE
UND THERAPEUTISCHE KONSEQUENZEN**

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung des Doktorgrades
der gesamten Medizin

dem Fachbereich Humanmedizin
der Philipps-Universität Marburg

vorgelegt von

Moritz Krämer
aus Marburg

Marburg 1976

Aus der Chirurgischen Universitätsklinik Marburg

Direktor: Prof. Dr. med. H. Hamelmann

**DIE AGGRESSIVE FIBROMATOSE: HÄUFIGKEIT, LOKALISATION,
MORPHOLOGIE UND THERAPEUTISCHE KONSEQUENZEN.**



INAUGURAL-DISSERTATION

**zur Erlangung des Doktorgrades
der gesamten Medizin**

**dem Fachbereich Humanmedizin
der Philipps-Universität Marburg**

vorgelegt von

**Monika Krämer
aus Marburg**

Marburg 1976

Angenommen vom Fachbereich Humanmedizin der
Philipps-Universität Marburg am

gedruckt mit Genehmigung des Fachbereiches

Dekan: Prof. Dr. med. F. Neurath
Referent: Prof. Dr. med. D. Maroske
Correferent: Prof. Dr. med. H. Hamelmann

Tag der Promotion: 17.12.1976



DISSERTATIONS- UND FOTODRUCK FRANK oHG
8 München 2, Gabelsbergerstraße 15, Tel. 2 8 0 9 0 9 0

Meinen Eltern in Dankbarkeit gewidmet

I.	INHALT	1
1.1	Einleitung	1
1.2	Einleitung	1
II.	THEORIE	2
II.1	Einleitung	2
II.2	Einleitung	2
III.	ERGEBNISSE	3
III.1	Einleitung	3
III.2	Einleitung	3
III.3	Einleitung	3
III.4	Einleitung	3
III.5	Einleitung	3
III.6	Einleitung	3
III.7	Einleitung	3
III.8	Einleitung	3
III.9	Einleitung	3
III.10	Einleitung	3
III.11	Einleitung	3
III.12	Einleitung	3
III.13	Einleitung	3
III.14	Einleitung	3
III.15	Einleitung	3
III.16	Einleitung	3
III.17	Einleitung	3
III.18	Einleitung	3
III.19	Einleitung	3
III.20	Einleitung	3
III.21	Einleitung	3
III.22	Einleitung	3
III.23	Einleitung	3
III.24	Einleitung	3
III.25	Einleitung	3
III.26	Einleitung	3
III.27	Einleitung	3
III.28	Einleitung	3
III.29	Einleitung	3
III.30	Einleitung	3
III.31	Einleitung	3
III.32	Einleitung	3
III.33	Einleitung	3
III.34	Einleitung	3
III.35	Einleitung	3
III.36	Einleitung	3
III.37	Einleitung	3
III.38	Einleitung	3
III.39	Einleitung	3
III.40	Einleitung	3
III.41	Einleitung	3
III.42	Einleitung	3
III.43	Einleitung	3
III.44	Einleitung	3
III.45	Einleitung	3
III.46	Einleitung	3
III.47	Einleitung	3
III.48	Einleitung	3
III.49	Einleitung	3
III.50	Einleitung	3
III.51	Einleitung	3
III.52	Einleitung	3
III.53	Einleitung	3
III.54	Einleitung	3
III.55	Einleitung	3
III.56	Einleitung	3
III.57	Einleitung	3
III.58	Einleitung	3
III.59	Einleitung	3
III.60	Einleitung	3
III.61	Einleitung	3
III.62	Einleitung	3
III.63	Einleitung	3
III.64	Einleitung	3
III.65	Einleitung	3
III.66	Einleitung	3
III.67	Einleitung	3
III.68	Einleitung	3
III.69	Einleitung	3
III.70	Einleitung	3
III.71	Einleitung	3
III.72	Einleitung	3
III.73	Einleitung	3
III.74	Einleitung	3
III.75	Einleitung	3
III.76	Einleitung	3
III.77	Einleitung	3
III.78	Einleitung	3
III.79	Einleitung	3
III.80	Einleitung	3
III.81	Einleitung	3
III.82	Einleitung	3
III.83	Einleitung	3
III.84	Einleitung	3
III.85	Einleitung	3
III.86	Einleitung	3
III.87	Einleitung	3
III.88	Einleitung	3
III.89	Einleitung	3
III.90	Einleitung	3
III.91	Einleitung	3
III.92	Einleitung	3
III.93	Einleitung	3
III.94	Einleitung	3
III.95	Einleitung	3
III.96	Einleitung	3
III.97	Einleitung	3
III.98	Einleitung	3
III.99	Einleitung	3
III.100	Einleitung	3
IV.	DISKUSION	4
V.	SCHLUSSE	5

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
I. EINLEITUNG	1
I.1 Geschichtlicher Überblick	1
I.2 Problemstellung der Arbeit	4
II. METHODIK	4
II.1 Literatur	4
II.2 Krankenmaterial	4
III. ERGEBNISSE	5
III.1 Begriffsbestimmung	5
III.2 Häufigkeit der Desmoidtumoren	7
III.3 Geschlechtsverteilung	9
III.4 Altersverteilung	11
III.5 Lokalisation	14
III.6 Größe	18
III.7 Pathogenese	18
III.8 Klinische Differentialdiagnose	23
III.9 Morphologische Befunde	26
III.10 Therapie	27
III.11 Rezidivhäufigkeit	29
III.12 Patientenbeobachtungen der Chirurg.-Univ.-Klinik Marburg/Lahn	34
IV. DISKUSSION	56
V. ZUSAMMENFASSUNG	60

I. E I N L E I T U N G

I.1 GESCHICHTLICHER ÜBERBLICK

Die erste Erwähnung über Bindegewebsgeschwülste der Bauchwand findet sich nach MANKIN (1932) vor fast 150 Jahren (1932) bei MACFARLANE, der zwei solcher Beobachtungen beschreibt. Obwohl er diese Krankheitsbilder noch nicht als "Desmoide" bezeichnet, kann kein Zweifel darüber bestehen, daß es sich um solche handelt. Er spricht vom "Organized Sarcomatous Tumour between the Layers of the Abdominal Muscles" (PERAMAN und MAYO, 1942).

MÜLLER (1938) schlägt als erster vor, solchen Geschwulstbildungen wegen ihrer band- oder sehnenähnlichen Beschaffenheit den Namen "Desmoid" zu geben (griech. desmos: Bindung, Band, Sehne; eidos: Ebenbild, Ähnlichkeit). Bis zu Beginn des 20. Jahrhunderts finden sich nur wenige Beobachtungen über dieses Krankheitsbild in der Literatur beschrieben. Auch wird die Bezeichnung "Desmoid" nur für eine derartige Geschwulst der vorderen Bauchmuskeln anerkannt. Daß PAGET (1856) schon ein Desmoid des Vorderarmes neben einem solchen der vorderen Bauchwand beschreibt und er deutlich auf deren Identität hinweist, änderte nichts an dieser Tatsache.

Erstmals erscheint 1860 eine statistische Arbeit von HUGUIER über das Desmoidfibrom. Allerdings nimmt er an - fälschlicherweise, wie man heute weiß -, diese Geschwülste würden der Knochenhaut des Beckenknochens entwachsen und mittels eines von der Bauchwand ausgehenden Stieles ernährt werden. Er schlägt daher als Therapie die Durchtrennung dieser Periostausläufer vor. In Frankreich bleibt diese Lehrmeinung Jahre hindurch bestimmend, und erst 1877 erkannte GUYON den Irrtum von HUGUIER. In anderen Ländern hatte sich bereits die Erkenntnis durchgesetzt, daß diese Tumoren direkt aus der Muskelaponeurose der vorderen Bauchwand entstehen.

1875 forderte SUADICANI die radikale Exstirpation des Tumors w e i t im Gesunden. Hierdurch stieg die Zahl der Behandlungserfolge stark an.

Bis 1860 sind neun Fälle dieser Erkrankung in der Literatur beschrieben worden. Im Jahre 1888 stellen LABBE und REMY 90 Fälle, im Jahre 1890 LEDDERHOSE bereits 100 solcher Beobachtungen aus der Literatur zusammen. Die erste groß angelegte Arbeit über die "Desmoide der Bauchdecken und ihre Prognose" mit 400 aufgeführten Fällen kommt von PFEIFFER (1904). Diese Arbeit wird von mir in den nächsten Kapiteln noch näher erwähnt werden.

Obwohl SÄNGER (1884) den von MÜLLER (1838) vorgeschlagenen Begriff "Desmoid" für sämtliche derartigen Geschwülste übernimmt, dauert es noch geraume Zeit, bis sich dieser Begriff für die Tumoren verschiedener Lokalisation einheitlich durchsetzt. Heute ist die Bezeichnung "Desmoid" oder "Desmoidfibrom" für die entsprechenden Geschwülste der vorderen Bauchwand und anderer Lokalisation üblich geworden. In der angelsächsischen Literatur findet man als Synonym häufig den Ausdruck "aggressive Fibromatose". Damit wird die diffus infiltrierende Bindegewebswucherung genauer beschrieben (MEISTER, WALCHER und GRABINGER, 1973).

STEYER (1964) spricht sogar vom "Desmoidfibrosarkom", was aber nach WALKER (1953) und anderen Autoren als unrichtig zu bezeichnen ist. Von mehreren Autoren werden die Desmoide zu den semimalignen Tumoren gezählt, da sie nur langsam wachsen und niemals metastasieren. Unbehandelte Desmoide können sich allerdings so progredient ausbreiten, daß ein letaler Ausgang aufgrund ihrer exzessiven Ausdehnung zu erwarten ist (s. unseren eigenen Fall, B.B.). Wenn auch nicht histologisch, so sind diese Tumoren durch ihr Wachstum in Abhängigkeit von der Lokalisation biologisch maligne.

Histologisch unterscheiden sich die Desmoidfibrome von einem undifferenzierten Fibrosarkom durch spärliche Mitosen, fehlende Kernpolymorphie und deutlich erkennbare Bindegewebsfibrillen zwischen den Spindelzellen (URIST, 1957; MEURERS, 1951).

Die Ähnlichkeit des histologischen Bildes mit dem eines hochdifferenzierten Fibrosarkoms kann nach EVANS (1966) allerdings recht groß sein. Daher rührt die Schwierigkeit der histologischen Differentialdiagnose (BOOHER und PACK, 1951; MEURERS, 1951).

Bösartige Entartungen von Desmoidtumoren fand ich in der Literatur nur dreimal erwähnt (DONALD und CAYLOR, 1929; WALKER, 1953; SOULE und SCANLON, 1962). Es kann als sicher angenommen werden, daß die Entartungstendenz mit zunehmender Rezidivzahl ansteigt (WALKER, 1953). Auch nach intensiver Strahlentherapie kann Malignität erwartet werden (SOULE und SCANLON, 1962).

I.2 PROBLEMSTELLUNG DER ARBEIT

Die Besonderheit der Desmoidtumoren mit progredientem Wachstum und hoher Rezidivneigung stellt besondere Bedingungen an den behandelnden Arzt. Erst die exakte Diagnose kann den Weg zur Heilung durch Resektion des Tumors weit im Gesunden bestimmen. Eine unrichtige klinische und histologische Diagnose und die damit verbundene sparsame Exstirpation ist häufig von einem Rezidiv gefolgt.

Eigene klinische Beobachtungen und Erfahrungen gaben den Anlaß, die Problematik dieses Krankheitsbildes, welches eine sehr exakte histologische Diagnose zur erfolgreichen Therapie voraussetzt, zu bearbeiten. Dabei sollte anhand einer Übersichtsstatistik versucht werden, Häufigkeit und Lokalisation sowie andere Eigenheiten der Desmoide zu erfassen und übersichtlich zu ordnen, um dem Chirurgen durch genaue Kenntnis die Entscheidung über sein operatives Vorgehen zu erleichtern.

II. M E T H O D I K

II.1 LITERATUR

Über die aggressive Fibromatose wurde die Literatur der letzten 20 Jahre gesichtet. Dabei wurden vorwiegend chirurgische Mitteilungen aber auch solche der pathologischen Anatomie und Histologie ausgewertet. In zahlreichen Fällen wurden auch wesentlich weiter zurückliegende Quellen im Original herangezogen, um einen Überblick des Krankheitsbildes erhalten zu können.

II.2 KRANKENMATERIAL

6 Beobachtungen von Patienten, die in den Jahren 1969 - 1974 in der Chirurgischen Universitätsklinik Marburg an der Lahn wegen eines Desmoids behandelt wurden, wurden ausgewertet und dargestellt. 3 weitere Beobachtungen aus dem Jahre 1976 wurden

hinzugefügt. Diese Krankheitsfälle bieten gleichzeitig ein Spektrum der Erscheinungs- und Verlaufsformen bei der aggressiven Fibromatose. Eine Beobachtung zeichnet sich durch ausgedehnte Rezidivneigung mit lebensbedrohlicher Progredienz nach nicht erfolgter Radikaloperation aus. Erst die 3. Operation erbrachte unter richtiger Einschätzung des histologischen Bildes für die Patientin eine Heilung. Eine weitere Beobachtung steht noch in Behandlung, bei dieser Patientin wurde unter der falschen Diagnose eines Malignoms ein Irrweg in der Behandlung beschritten. Anamnese, Befund, Histologie und operatives Vorgehen wurden neben der postoperativen Beobachtung aufgezeigt.

III. ERGEBNISSE

III.1 BEGRIFFSBESTIMMUNG

In der klassischen Einteilung der Geschwülste des Bindegewebes trennt man die gutartigen Fibrome von den bösartigen Fibrosarkomen. Bestimmte dysplastisch proliferative Formen des Bindegewebes lassen sich aber weder den Fibromen noch den Fibrosarkomen zuordnen. Seit einigen Jahren schon bemüht man sich um eine einheitliche Klassifizierung und faßt die geschwulstähnlichen Wucherungen des Bindegewebes, die in ihrem Wachstumsverhalten zwischen die oben genannten Formen einzureihen sind, zu sog. Fibromatosen zusammen. Diese sind nicht abgekapselt und unterscheiden sich durch ihre schwer abgrenzbare Mittelstellung zwischen Proliferation und Reparation eindeutig von banalen Fibromen. Aufgrund eines lokal aggressiven Verhaltens stehen sie teilweise den Fibrosarkomen näher als den Fibromen, unterscheiden sich aber von malignen Geschwülsten durch den relativ gutartigen Verlauf. Metastasierungen kommen nicht vor und selbst nach jahrelang anhaltenden Rezidiven sind Wachstumsstillstand und Rückbildung möglich.

Zu den Fibromen zählen nach PRECHTEL und MEISTER (1970):

das Desmoid (aggressive Fibromatose),
die noduläre Fasciitis (pseudosarkomatöse Fibromatose),
die Palmar- und Plantarfibromatose,
die Keloidfibromatose,
die Strahlenfibromatose,
die juvenile Fibromatose.

Hierbei steht nach einer Zusammenstellung von PRECHTEL und MEISTER (1970) die Palmarfibromatose mit 88,1 % der aufgeführten Beobachtungen an erster Stelle. Das Desmoid folgt mit 5,3 %.

Die Desmoide (aggressive Fibromatose) nehmen eine Mittelstellung zwischen den Fibromen und den Fibrosarkomen ein. In dieser Stufenleiter der Malignität wurden sie von einigen Autoren sogar in die Gruppe der hochdifferenzierten, nicht metastasierenden Fibrosarkome eingeordnet (SCHUMAN, 1971; EVANS, 1968). Die Bezeichnung hochdifferenziertes Fibrosarkom sollte für diese Tumoren jedoch vermieden werden, weil sie mißverständlich ist. Sie erweckt die Vorstellung eines metastasierenden Tumors und kann den Chirurgen zu einem zu radikalen Eingriff veranlassen. Für den Pathologen ist es wesentlich, die Desmoidtumoren bei der mikroskopischen Untersuchung von den wenig differenzierten (undifferenzierten) Fibrosarkomen abzugrenzen, die im Gegensatz zur aggressiven Fibromatose nicht selten metastasieren.

Desmoidtumoren sind feste, sehnenartige Geschwülste, die sich aus der Muskelfascie heraus entwickeln. Sie lassen sich nur schwer mit dem Messer zerschneiden und sind nach MEURERS (1951) gewöhnlich von einer kapselartigen Hülle umgeben. PEARMAN und MAYO (1942) fanden bei ihren Untersuchungen meistens eine Umhüllung, sprechen aber nicht von einer Kapsel. MUSGROVE und MCDONALD (1948) erwähnen ausdrücklich, daß das Desmoid nicht von einer Kapsel umgeben ist. Besteht unter den Autoren Uneinigkeit über eine Kapsel der Desmoide, so sind sie sich jedoch darüber einig, daß sich der Tumor nur schwer aus seiner Umgebung herauslösen läßt, da an einer Stelle oft Verwachsungen mit dem umgebenden Gewebe vorliegen. Mit diesen Verwachsungen erklären die Autoren die Neigung dieser Geschwülste zu häufigen Rezidiven.

Klinisch verursacht die Geschwulst nur selten Schmerzen, sie wächst langsam und wird meistens von den Patienten nur zufällig bemerkt. Der Tumor wird im Durchschnitt ca. 5 cm im Durchmesser groß bis er erkannt und operativ entfernt wird. Klassische Desmoide entstehen nach MANKIN (1932), PEARMAN und MAYO (1942) sowie WAUGH (1940) in der Fascie des M. rectus abdominus bei Frauen, die schon mehrmals geboren haben. Seit NICHOLS (1923) wird die Bezeichnung "Desmoid" auch für die entsprechenden Geschwülste genannt, welche, ausgehend von der Muskelaponeurose der Skelettmuskulatur, außerhalb der vorderen Bauchwand auftreten.

III.2 HÄUFIGKEIT DER DESMOIDTUMOREN

Desmoidtumoren der vorderen Bauchwand und der übrigen Skelettmuskulatur sind äußerst selten (Tab. 1). So fanden PACK und EHRLICH (1944) während eines Beobachtungszeitraumes von 27 Jahren unter 50 346 Neubildungen der vorderen Bauchwand nur 18 Desmoidtumoren. GESCHICKTER und LEWIS (1939) beschreiben unter 313 Beobachtungen über Fibrome der vorderen Bauchwand 20 Desmoide. Ein ähnliches Verhältnis findet sich bei PRECHTEL und MEISTER (1970), die in einer Aufstellung von 396 Fibromatosen 21 Desmoide erwähnen. WALKER (1953) beziffert die Häufigkeit der Desmoide mit 0,1 % der gesamten Gewebsneubildungen.

Autoren	Beobachtungs- zeitraum	Untersuchungs- material, sta- tionär behan- delte Patien- ten	Anzahl der Des- moide	Häufigkeit
STONE 1908		21000 Pat.	5	0,023 %
PACK und EHR- LICH 1944	1917 - 1943	50346 Pat. mit malignen Erkrankungen	17	0,033 %
WALKER 1953	1941 - 1951	111042 biopt. Untersuchungen	16	0,014 %
STEYER 1964	1958 - 1963	21045 Pat.	7	0,033 %
PRECHTEL und MEISTER 1970	1960 - 1969	205596 biopt. Untersuchungen	21	0,010 %
MAROSKE und Mitarb.	1967 - 1975	43363 Pat.	6	0,013 %

Tab. 1: Häufigkeit der Desmoide bezogen auf bioptische Untersuchungen bzw. auf die Anzahl stationär behandelter Patienten.

Seitdem erstmals 1932 von MACFARLANE über den Desmoidtumor berichtet wurde, finden sich im Schrifttum hierüber immer wieder Einzelbeobachtungen. Auffallend ist, daß nur wenige Autoren mehr als 10 Fälle beobachten konnten. Die erste große Zusammenstellung bringt PFEIFFER (1904) mit 40 eigenen Beobachtungen und 360 Fällen aus der Literatur. Geben die Autoren die Anzahl der Fälle mit mehr als 10 an, so erstreckt sich der Beobachtungszeitraum meist über viele Jahre. PEARMAN und MAYO (1942) berichten beispielsweise über 77 Beobachtungen aus einem 30-jährigen Zeitraum.

Unter Berücksichtigung der Literatur seit 1932 konnten wir nur 381 Beobachtungen über Patienten mit einem Desmoid zusammentragen (Tab. 2). Von den insgesamt 34 Autoren haben 15 nur jeweils über einen Fall berichtet. Andere Autoren wieder beschreiben eine größere Anzahl von Erkrankungen. HUNT, MORGAN und ACKERMAN (1960) nennen 29 Patienten innerhalb von 11 Jahren, und DAHN, JONSSON und LUNDH (1963) führen 33 Patienten in 14 Jahren an. Insgesamt kann jedoch festgestellt werden, daß die meisten Autoren nur selten Gelegenheit hatten, größere Beobachtungszahlen aufzuweisen.

III.3 GESCHLECHTSVERTEILUNG

Auffallend ist die Bevorzugung des weiblichen Geschlechts bei der Erkrankung an Desmoidtumoren. Das Verhältnis von Frauen zu Männern beträgt in der Literaturzusammenstellung von PFEIFFER 6,7:1, in der eigenen Literaturzusammenstellung über 387 Beobachtungen 2,6:1 und bei Zusammenfassung der beiden Übersichtsstatistiken von insgesamt 387 Patienten 41:1 (s. Tab. 2). Einige Autoren fanden eine größere Bevorzugung des weiblichen Geschlechts, so z.B. PACK und EHRLICH (1944) im Verhältnis von 7,5:1, GESCHICKTER und LEWIS (1935) im Verhältnis 18,0:1. In der Literatur wird allgemein eine größere Bevorzugung des weiblichen Geschlechts hervorgehoben. ENZINGER und SHIRAKI (1967) fanden ein völlig anderes Verhältnis. Sie beobachteten unter ihren 30 Patienten 22 Erkrankungen bei Männern und 7 bei Frauen. Ganz anders scheint die Geschlechtsverteilung bei Patienten zu sein, die an einer familiären Polyposis coli und gleichzeitig an einem Desmoidtumor erkranken. MCADAM und GOLIGHER (1970) fanden in ihrer zusammenfassenden Arbeit aller bis dahin veröffentlichten Fallbeschreibungen ein Verhältnis von 28 Frauen zu 38 Männern.

Autor	Publika- tions- jahr	Beobachtungs- zeitraum in Jahren	Anzahl d. Fälle	Frauen	Männer	Verteilung auf Kinder und Jugendliche bis 15 J.	Frau/Mann
PFEIFFER (Sammelstatistik)							
MANKIN	1904	-	400	345	51	(4 fraglich)	6,7 : 1
GESCHICKTER u. LEWIS	1932	8	14	12	2	-	6,0 : 1
PEARMAN u. MAYO	1935	-	19	18	1	-	18,0 : 1
PACK u. EHRICH	1942	30	77	55	22	-	2,5 : 1
MUSGROVE u. McDONALD	1944	27	17	15	2	-	7,5 : 1
BOOHER u. PACK	1948	38	34	24	10	-	2,4 : 1
MEUBERS	1951	57	20	-	-	20	-
BURNELL	1951	4	19	17	-	2	17,0 : 0
WALKER	1951	11	16	8	8	-	1 : 1
STRODE	1954	16	3	1	1	1	-
CARTY	1954	-	1	1	-	-	-
RAMSEY	1955	7	8	5	1	2	5,0 : 1
KRON u. SATINSKY	1955	-	2	-	-	2	-
RÜTH	1956	-	1	1	-	-	-
URIST	1957	-	1	-	-	1	-
GATCHELL u. Mitarb.	1957	-	1	1	-	-	-
NICKELL u. Mitarb.	1958	-	1	1	-	-	-
PANOS u. POTH	1959	-	1	-	-	1	-
MAY u. Mitarb.	1960	-	1	-	1	-	-
KEELEY u. Mitarb.	1960	-	1	-	-	1	-
HUNT u. Mitarb.	1960	11	29	16	8	5	2,0 : 1
GONATAS	1961	19	6	4	2	-	2,0 : 1
MAJUMDAR u. WUNDERLICH	1961	-	1	-	-	1	-
SOULE u. SCANLON	1962	-	1	1	-	-	-
DAHN u. Mitarb.	1963	14	33	28	5	-	5,6 : 1
WEINSTEIN u. Mitarb.	1963	51	19	14	5	-	2,8 : 1
STEYER	1964	5	7	5	2	-	2,5 : 1
HINZE	1965	-	1	1	-	-	-
STAUBER u. SUCHANEK	1965	-	1	-	-	1	-
ENZINGER u. SHIRAKI	1967	-	30	7	22	1	1,0 : 3,1
DOMINOK u. KNOCH	1967	6	5	5	-	-	5,0 : 0
HOFFMANN	1968	-	1	-	1	-	-
RIITTER u. Mitarb.	1969	-	1	1	-	-	-
MEISTER u. Mitarb.	1973	2	8	5	2	1	2,5 : 1
MAROSKE u. Mitarb.	1976	8	6	5	-	1	5,0 : 0
Summe			787	597	146	40	4,1 : 1

Tab. 2: Häufigkeit und Geschlechtsverteilung der Desmoide in der Literatur.

III.4 ALTERSVERTEILUNG

Kindesalter:

61 Jahre nach der Erstbeschreibung eines Desmoidtumors bei Erwachsenen (MACFARLANE, 1832) beschrieb TEMOIN 1893 einen Desmoidtumor bei einem 2-jährigen Kind. BOOHER und PACK (1951) stellten neben 3 eigenen Beobachtungen bei Kindern bis zum Alter von 15 Jahren weitere 17 Beobachtungen aus der Literatur zusammen. Insgesamt konnten wir aus der Literatur 39 Beobachtungen bei Kindern erfassen, dabei wurden von BROCKMAN (1947) ein 4 Wochen alter Säugling mit einem Desmoidtumor der Bauchwand und von KRON und SATINSKY (1955) ein 7 Wochen alter Säugling mit einem Desmoidtumor des rechten M. sternocleidomastoideus beobachtet. Betrachten wir die Tabelle 3, so fällt auf, daß in den Altersklassen von 0 - 5 Jahren 63 % der kindlichen Desmoidtumor gefunden werden und davon über 50 % auf die beiden ersten Lebensjahre entfallen.

Autor	Anzahl	Jahre		
		0 - 5	6 - 10	11 - 15
BOOHER u. PACK 1951	20	15	1	4
MEURERS 1951	2	-	-	2
STRODE 1954	1	-	1	-
KRON u. SATINSKY 1955	2	2	-	-
RAMSEY 1955	2	2	-	-
URIST 1957	1	-	1	-
PANOS u. POTH 1959	1	1	-	-
KEELEY u. Mitarb. 1960	1	1	-	-
HUNT u. Mitarb. 1960	5	3	2	-
MILLER u. DURRANI 1961	1	-	1	-
STAUBER u. SUCHANEK 1965	1	1	-	-
ENZINGER u. SHIRAKI 1967	1	-	-	1
MEISTER u. Mitarb. 1973	1	-	1	-
MAROSKE u. Mitarb. 1976	1	1	-	-
	40	26	7	7

Tab. 3: Altersverteilung bei Kindern mit Desmoidfibrom.

Erwachsenenalter:

Tabelle 4 und 5 zeigen die Altersverteilung von Desmoidtumoren bei Frauen und Männern. In Übereinstimmung mit PFEIFFER (1904) finden sich die meisten Desmoidtumoren in den Altersklassen zwischen 25 und 35 Jahren, wobei die betroffenen Männer in etwas höherem Alter als Frauen erkranken. Die ältesten Frauen wurden von RAMSEY (1955) sowie HUNT, MORGAN und ACKERMAN (1960) im Alter von 61 Jahren, der älteste Patient von GONATAS (1961) im Alter von 70 Jahren beobachtet. MCADAM und GOLIGHER (1970) fanden in ihrer Zusammenstellung von 89 Patienten, die gleichzeitig an einem Desmoidtumor und einer familiären Polyposis coli erkrankt waren, bei Frauen ein Durchschnittsalter von 30 Jahren und bei Männern von 36 Jahren. Der älteste Patient eines solchen Patientenkollektivs war 61 Jahre alt (O'BRIEN und WELS, 1965). MCADAM und GOLIGHER selbst sahen das Zusammentreffen beider Erkrankungen bei einem 15-jährigen Jungen.

Autor	Anzahl	Alter in Jahren		
		Min.	Durchschnitt	Max.
MANKIN 1932	12	21	31	53
GESCHICKTER u. LEWIS 1935	18	16	-	45
PEARMAN u. MAYO 1942	55	20	-	40
PACK u. EHRLICH 1944	15	22	27	34
MEURERS 1951	17	17	-	54
BURNELL 1951	1	-	49	-
WALKER 1953	8	-	33	-
STRODE 1954	1	-	41	-
CARTY 1954	1	-	24	-
RAMSEY 1955	5	23	31	61
RÜTHER 1956	1	-	21	-
GATCHELL u. Mitarb. 1957	1	-	27	-
NICKELL u. Mitarb. 1958	1	-	21	-
HUNT u. Mitarb. 1960	16	16	39	61
GONATAS 1961	4	29	35	45
SOULE u. SCANLON 1962	1	-	19	-
DAHN u. Mitarb. 1963	28	20	-	60
WEINSTEIN u. Mitarb. 1963	14	-	47	-
STEYER 1964	5	22	40	45
HINZE 1965	1	-	21	-
ENZINGER u. SHIRAKI 1967	7	-	23	-
DOMINOK u. KNOCH 1967	5	25	30	39
RITTER u. Mitarb. 1969	1	-	28	-
MEISTER u. Mitarb. 1973	5	20	28	39
MAROSKE u. Mitarb. 1976	5	18	22	27
Summe	228			

Tab. 4: Altersverteilung bei Frauen mit Desmoidfibrom.

Autor	Anzahl	Alter in Jahren		
		Min.	Durchschnitt	Max.
MANKIN 1932	2	17	-	22
GESCHICKTER u. LEWIS 1935	1	-	48	-
PEARMAN u. MAYO 1942	22	40	-	60
PACK u. EHRLICH 1944	2	44	-	64
WALKER 1953	8	-	35	-
STRODE 1954	1	-	29	-
RAMSEY 1955	1	-	25	-
HUNT u. Mitarb. 1960	8	18	30	45
GONATAS 1961	2	44	-	70
DAHN u. Mitarb. 1963	5	30	-	60
WEINSTEIN u. Mitarb. 1963	5	-	33	-
STEYER 1964	2	59	-	68
ENZINGER u. SHIRAKI 1967	22	-	23	-
HOFFMANN 1968	1	-	62	-
MEISTER u. Mitarb. 1973	2	29	-	44
Summe	84			

Tab. 5: Altersverteilung bei Männern mit Desmoidfibrom.

III.5 LOKALISATION

Die Desmoidfibrome wurden ursprünglich als eine Erkrankung angesehen, die ausschließlich in der Muskulatur der vorderen Bauchwand auftrat (PFEIFFER, 1904). NICHOLS (1923) beobachtete dann auch derartige Geschwülste mit anderer Lokalisation. Tab. 6 zeigt, daß sich bei meiner Literaturzusammenstellung a dominale und extraabdominale Desmoide fast die Waage halten.

Lassen wir die 7 Beobachtungen in der Zusammenstellung von BOOHER und PACK (1951) ohne Angabe der Lokalisation des Tumors unberücksichtigt, so finden wir 193 Desmoide außerhalb der vorderen Bauchwand lokalisiert, gegenüber 188 Beobachtungen, die die vordere Bauchwand betreffen. KEELEY, DeROSARIO und SCHAIRER (1970) beschreiben bei einem Patienten einen Desmoidtumor der vorderen Bauchwand mit nachfolgendem Auftreten eines 2. Primärtumors der Thoraxwand. Ein solches multilokuläres Vorkommen wird von keinem anderen Autor mitgeteilt.

Bei der Zusammenstellung von 387 Desmoidtumoren fanden wir 192 Tumoren im Bereich der vorderen Bauchwand lokalisiert (Abb. 1). Wird von den Autoren eine Angabe über den Ausgangspunkt des Tumors gemacht, so wird meistens der M. rectus abdominus genannt. PFEIFFER (1904) gibt diesen Muskel bei 43 % der Fälle als Ursprung des Desmoids an. Zudem teilt er noch die Lokalisation an der vorderen Bauchwand besonders auf:

1. unterhalb des Nabels	185 = 72,5 %
2. oberhalb des Nabels	41 = 16,1 %
3. in Nabelhöhe links	10 = 3,6 %
4. in Nabelhöhe rechts	16 = 6,3 %
5. Lendengegend	3 = 2,2 %

In unserer Zusammenstellung fand ich fast 50 % der Desmoide außerhalb der vorderen Bauchwand lokalisiert. Hier sind besonders häufig die obere Extremität, der Schultergürtel und die Thoraxwand betroffen. Aus Tabelle 6 ist zu ersehen, daß sich von 193 Desmoiden 56 an der oberen Extremität und fast genauso viele, nämlich 42, an der Thoraxwand fanden. 30 waren am Rücken und 40 an der unteren Extremität lokalisiert. Nur 13 mal war die Halsregion befallen, hier vornehmlich der M. sternocleidomastoideus. Am besten zeigt die Abb. 1 die entsprechenden Lokalisationen der Desmoide.

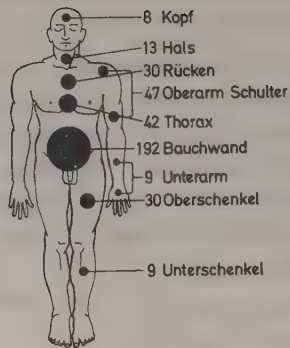


Abb. 1: Lokalisation der Desmoide von 380 Beobachtungen aus der Literatur (s. Tab. 6).

Autor	Anzahl d. Fülle	ventrale Bauch- wand	Thorax	Hals	Ober- arm	Unter- arm	Ober- schenkel	Unter- schenkel	Rücken	Kopf	keine Anga- ben
MANKIN 1932	14	11	2	-	-	-	1	-	-	-	-
GESCHICKTER u. LEWIS 1935	19	19	-	-	-	-	-	-	-	-	-
PEDERMAN u. MAYO 1942	77	55	5	2	1	1	6	1	4	2	-
PACK u. EHRLICH 1944	17	17	-	-	-	-	-	-	-	-	-
MUSGROVE u. McDONALL 1948	34	-	5	3	5	2	11	2	4	2	-
BOOHER u. PACK 1951	20	12	1	-	-	-	-	-	-	-	7
MEUNERS 1951	19	11	1	1	1	1	1	-	2	1	-
BURNELL 1951	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-	17
WALKER 1953	16	5	-	1	1	2	4	1	2	-	-
STRODE 1954	3	3	-	-	-	-	-	-	-	-	-
CARTY 1954	1	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-
RANSEY 1955	8	-	-	-	2	-	-	2	4	-	-
KRON u. SATINSKY 1955	2	-	-	2	-	-	-	-	-	-	-
RÜTH 1956	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-
URIST 1957	1	-	-	-	-	1	-	-	-	-	-
GATCHELL u. Mitarb. 1957	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-
NICKELL u. Mitarb. 1958	1	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-
PANOS u. POTN 1959	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-
MAY u. Mitarb. 1960	1	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-
KEELEY u. Mitarb. 1960	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-
HUNT u. Mitarb. 1960	29	-	2	3	10	1	2	2	7	2	-
GONATAS 1961	6	-	-	-	2	-	1	1	1	1	-
MILLER u. DURRANI 1961	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-
SOULE u. SCANLON 1962	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-
JAMN u. Mitarb. 1963	33	24	-	-	5	-	3	-	1	-	-
WEINSTEIN u. Mitarb. 1963	19	-	19	-	-	-	-	-	-	-	-
STEYER 1964	7	7	-	-	-	-	-	-	-	-	-
HINZE 1965	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-
STAUBER u. SUCHANEK 1965	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-
ENZINGER u. SHIRAKI 1967	30	11	-	-	19	-	-	-	-	-	-
DOMINOK u. KNOCH 1967	5	3	-	-	1	-	1	-	-	-	-
HOFFMANN 1968	1	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-
RIITTER u. Mitarb. 1969	1	-	-	-	-	1	-	-	-	-	-
NEISTER u. Mitarb. 1975	8	1	5	-	-	-	-	-	2	-	-
MAROSKE u. Mitarb. 1976	6	4	-	1	-	-	-	-	1	-	-
Summe	387	192	42	13	47	9	30	9	30	8	7

Tab. 6: Lokalisation der Desmoide in der Literatur.

III.6 GRÖSSE

Die Größe der beobachteten Desmoide (s. Tab. 7) zeigte in der Regel einen Durchmesser von 5 cm und mehr. Eine Ausdehnung von 30 x 30 x 13 cm eines Desmoids im Mesenterium beschrieben SIMPSON, HARRISON und MAYO (1964); CATTELL und WIEDMAN (1952) berichteten über einen Desmoidtumor der Bauchdecke von 21 x 13 cm Ausdehnung. GORLIN und CHAUDHRY (1960) sahen bei einer 42-jährigen Patientin etwa 40 Desmoide des Mesenteriums mit einem Durchmesser von 1 - 2 cm. Eine Tumorausdehnung von 28 x 16 x 12 cm in der vorderen Bauchwand, beginnend am Periost im Bereich der Symphyse, beschrieben GUMPEL und CORBALLO 1956. ROKITANSKY berichtete 1880 über einen Desmoidtumor mit einem Gesamtgewicht von 17 kg; ZUIDEMA und ELTE (1941) beobachteten einen 9 kg schweren Desmoidtumor des Mesenteriums bei einem 29-jährigen Patienten. Tumorbeschreibungen von Faust- und Kindskopfgröße stellen keine Seltenheit dar. Der Grund solcher Tumorausdehnungen liegt in der Tatsache, daß der Desmoidtumor nur selten Beschwerden verursacht und erst wegen seiner Ausdehnung vom Patienten bemerkt wird.

III.7 PATHOGENESE

Heute herrscht unter den Autoren Einigkeit, daß das Ausgangsgewebe für die Desmoidtumoren nur die jeweilige Muskelfascie ist (EVANS, 1966; PRECHTEL und MEISTER, 1970). Pathogenetisch sind die Desmoide früher (MEURERS, 1951) von verschiedenen Geweben abgeleitet worden:

1. der Muscularis der Gefäße (PFEIFFER, 1904),
2. dem Perimysium (LADWIG, 1924),
3. Muskelhämatomen,
4. den Inscriptiones tendineae (SÄNGER, 1884),
5. dem Periost benachbarter Skelettanteile (OLSHAUSEN, 1899),
6. postfetal verschleppten Zellen (RIBBERT, 1904),
7. Fascien und Aponeurosen (MASON, 1930; SÄNGER, 1884),
8. der Adventitia der Arterien (PFEIFFER, 1904; RUNK, 1891),
9. venösen Gefäßwänden (RUNK, 1891),
10. erweiterten Lymphspalten (RUNK, 1891; FLEISCHMANN, 1903),
11. Nervenscheiden (PFEIFFER, 1904).

Autor	Anzahl der Fälle	Größe der Desmoide
MANKIN 1932	14	15 x 12 cm
GESCHICKTER u. LEWIS 1935	19	5 cm Ø
PEARMAN u. MAYO 1942	77	5 cm Ø
PACK u. EHRLICH 1944	17	7 x 10 cm
MUSGROVE u. MCDONALD 1948	34	6 cm Ø
MEURERS 1951	19	5 cm Ø
WALKER 1953	16	8 cm Ø
STRODE 1954	3	12 cm Ø
CARTY 1954	1	12 cm Ø
RAMSEY 1955	1	6 x 6 x 6 cm
RÜTHER 1956	1	5 cm Ø
URIST 1957	1	3 x 2 x 1 cm
GATCHELL 1957	1	10 x 7 x 6 cm
NICKELL u. Mitarb. 1958	1	6 x 4 x 2 cm
PANOS u. POTH 1959	1	10 x 8 cm
MAY u. Mitarb. 1960	1	20 (!) cm Ø
KEELEY u. Mitarb. 1960	1	15 x 6 cm
HUNT u. Mitarb. 1960	29	5 cm Ø
GONATAS 1961	6	5 cm Ø
SOULE u. SCANLON 1962	1	4 cm Ø
DAHN u. Mitarb. 1963	33	5 cm Ø
STEYER 1964	7	12 cm Ø
HINZE 1965	1	3 cm Ø
ENZINGER u. SHIRAKI 1967	30	8 cm Ø
DOMINOK u. KNOCH 1967	5	5 cm Ø
HOFFMANN 1968	1	8 cm Ø
RITTER u. Mitarb. 1969	1	3 cm Ø
MEISTER u. Mitarb. 1973	8	5 cm Ø
MAROSKE u. Mitarb. 1976	6	3 cm Ø
Summe	336	

Tab. 7: Größe der Desmoide.

In den Vordergrund der Causalpathogenese werden folgende Faktoren gestellt (MUSGROVE und MCDONALD, 1948):

1. das unfallbedingte Trauma,
2. das Operationstrauma,
3. das physiologische Geburtstrauma,
4. eine endokrine Genese.

Bei den in der Zusammenstellung aufgezeigten 196 außerhalb der vorderen Bauchwand lokalisierten Desmoidtumoren ist ein Trauma in der Vorgeschichte 49 mal erwähnt. Die Tabelle 8 zeigt, daß bei 158 Fällen eines Desmoidfibromes der vorderen Bauchwand ein Trauma nur in 36 Fällen angegeben wurde. Damit ist unter den 387 zusammengestellten Desmoidtumoren nur in 85 Fällen ein Trauma als angebliche Ursache eruierbar. Die Tatsache, daß die meisten Tumoren ohne vorheriges Trauma beobachtet wurden, läßt eher an ein spontanes Entstehen denken. Auch die Schwangerschaft, als sog. physiologisches Geburtstrauma von vielen Autoren causal angeschildert, muß heute als Ursache abgelehnt werden. Von 139 Frauen mit einem Desmoidtumor der vorderen Bauchwand hatten allein 30 Frauen keine Schwangerschaft durchgemacht (s. Tab. 9). Statistiken zeigen, daß seit ca. 40 Jahren durchschnittlich 84 % der verheirateten Frauen Kinder bekamen und 16 % der Ehen kinderlos blieben. Danach ergibt sich, daß der Großteil der Frauen, die an einem Desmoidtumor erkranken, bereits geboren haben müssen.

GESCHICKTER und LEWIS (1935) werfen die Frage einer endokrinen Genese auf. Sie konnten einen hohen Gehalt gonadotropen Hormones im Desmoidtumor nachweisen. Auch LIPPSCHÜTZ (1942) konnte unter der Gabe von Östrogenen an Meerschweinchen eine vermehrte Bildung von fibrösen, infiltrativ wachsenden Tumoren feststellen. Die Gabe von Progesteron und Testosteron konnte dagegen die Bildung fibröser Tumoren verhindern. Aus dem Nachweis gespeicherter östrogenen Hormone in Desmoiden wurden gefolgert, daß weibliche Sexualhormone für das Wachstum der Tumoren mitverantwortlich zu sein scheinen, bzw. ihre Entstehung begünstigen.

Dies wurde als Erklärung für die Bevorzugung des weiblichen Geschlechts bei dem Befallensein von Desmoidtumoren herangezogen. WALKER (1953) und HINZE (1965) kommen zu dem Schluß, daß traumatische und endokrine Geschehnisse bei der Entwicklung der Desmoidtumoren eine große Rolle spielen.

Autor	Anzahl d. Fälle	vorangeg. Trauma	kein Trauma	keine Angaben
MANKIN 1932	11	4	5	2
PEARMAN u. MAYO 1942	55	18	27	10
WAUGH 1940	1	1	-	-
PACK u. EHRLICH 1944	17	-	18	-
BOOHER u. PACK 1951	11	2	8	1
MEURERS 1951	11	2	9	-
BURNELL 1951	1	1	-	-
WALKER 1953	5	4	-	1
STRODE 1954	3	-	3	-
RÜTHER 1956	1	-	1	-
PANOS u. POTH 1959	1	1	-	-
KEELEY u. Mitarb. 1960	1	-	1	-
MILLER u. DURRANI 1961	1	-	1	-
SOULE u. SCANLON 1962	1	1	-	-
DAHN u. Mitarb. 1963	24	-	-	24
STEYER 1964	5	-	-	5
HINZE 1965	1	1	-	-
STAUBER u. SUCHANEK 1965	1	-	1	-
DOMINOK u. KNOCH 1967	3	1	-	2
MAROSKE u. Mitarb. 1976	4	-	4	-
Summe	158	36	78	45

Tab. 8: Desmoidfibrome der vorderen Bauchwand in Abhängigkeit zu einem Trauma.

Autor	Anzahl	während d. Schwan- gersch.	nach 1 od. mehr Ge- burten	keine Schwan- gersch.	keine Anga- ben
MANKIN 1932	8	-	7	1	-
GESCHICKTER u. LEWIS 1935	18	3	10	5	-
PEARMAN u. MAYO 1942	40	-	25	15	-
PACK u. EHRLICH 1944	15	1	14	-	-
MEURERS 1951	11	-	2	-	9
BURNELL 1951	1	-	-	1	-
WALKER 1953	4	-	3	1	-
STRODE 1954	1	-	1	-	-
RÜTHER 1956	1	-	-	1	-
SOULE u. SCANLON 1962	1	-	-	1	-
DAHN u. Mitarb. 1963	23	-	23	-	-
STEYER 1964	5	1	3	1	-
HINZE 1965	1	1	-	-	-
DOMINOK u. KNOCH 1967	5	-	4	-	1
MEISTER u. Mitarb. 1973	1	-	-	1	-
MAROSKE u. Mitarb. 1976	4	1	-	3	-
Summe	139	7	92	30	10

Tab. 9: Häufigkeit des Desmoids der vorderen Bauchwand bei Frauen in Abhängigkeit von der Schwangerschaft.

Auch hereditäre Ursachen wurden für die Entstehung von Desmoidtumoren herangezogen, wobei die Beobachtungen von Desmoidtumoren im Säulingsalter (BROCKMANN, 1947; GREIG, 1915) als Beweis herangezogen wurden.

NICHOLS (1923) sowie MILLER und SWEET (1937) beobachteten einen Desmoidtumor im Bereich der Laparotomienarbe nach Colektomie bei Patienten mit familiärer Polyposis coli. Erst die weiteren Be-

schreibungen über die Beobachtung eines Desmoidtumors bei Patienten mit familiärer Polyposis coli durch PRIOR und SISSON (1954), WEINER und COOPER (1955), SMITH (1959) und in späteren Jahren durch HUGHES und HUESTON (1960) sowie BENNETT und PEACH (1963) ließen eine Heredität als sicher annehmen. Das gleichzeitige Auftreten ektodermaler und mesodermaler Tumoren mit der familiären Polyposis - Gardner-Syndrom - wurde zur Sicherung dieser Annahme herangezogen. Nach WAUGH, HARP und SPENCER (1964) wird das Gardner-Syndrom in etwa 10 % der familiären Polyposis coli beobachtet. Die große Zahl beobachteter Desmoidtumoren und der Erkrankungsfälle an familiärer Polyposis coli andererseits ohne die Kombination dieser Erkrankungen, spricht jedoch gegen einen direkten Zusammenhang in ätiopathogenetischer Hinsicht. Bei der geringen Zahl der bisher in der Literatur beschriebenen Beobachtungen und z.T. unsicheren histologischen Differenzierung sollte dem Gardner-Syndrom in den nächsten Jahren mehr Bedeutung zukommen.

III.8 KLINISCHE DIFFERENTIALDIAGNOSE

Die Feststellung eines Desmoidtumors erfolgt in den meisten Fällen zufällig durch Eigenbeobachtung oder ärztliche Untersuchung aus anderer Indikation.

Charakteristisch für Desmoide der vorderen Bauchwand ist die feste Konsistenz bei scharf umrissenen Konturen. Im Gegensatz zu intraabdominalen Geschwülsten schieben sich die in der Bauchdecke lokalisierten Desmoide bei der Inspiration nach vorn und werden bei Anspannung der Bauchdeckenmuskulatur deutlicher palpierbar, während Tumoren intraabdomineller Lokalisation bei Anspannung der Bauchdecken dem Tastbefund entzogen werden.

Bei Feststellung einer Resistenz in den Bauchdecken muß zunächst entschieden werden, ob eine primäre Neubildung oder eine Resistenz anderer Genese vorliegt (s. Tab. 10).

Primäre Neubildungen

Andere Erkrankungen

Lipom	Hämatome, unspez. Entzündungen
Neurofibrom	Cysten
Hämangiom	Urachuszyste
Rhabdomyom	Metastasen
Keloide	Schloffer'sche Tumoren
Dermatofibrosarkoma protuberans	Hernien
Fibrosarkom	Endometriosen
	Aktinomykose
	Muskeltuberkulose

Tab. 10: Differentialdiagnosen bei Resistenzen der Bauchdecke.

Die klinische Differentialdiagnose zwischen benignen und malignen Neubildungen bzw. Entzündungen verschiedener Genese ist oft nicht möglich. Hier kann nur die frühzeitige Freilegung mit Probebiopsie und histologischer Untersuchung die endgültige Diagnose und daraus resultierende Therapie herbeiführen.

Interessant ist das Intervall zwischen Geschwulstfeststellung und dem Therapiebeginn von insgesamt 278 Desmoidtumoren (s. Tab. 11). Abgesehen von den 12 Beobachtungen, bei denen keine zeitliche Angabe zwischen Geschwulstfeststellung und Therapiebeginn zu entnehmen ist, wurde bei der überwiegenden Mehrzahl der Patienten die Diagnose innerhalb eines Jahres durch histologische Untersuchung gesichert.

Autor	Anzahl d. Fälle	bis zu 1 Jahr	1 - 5 Jahre	im Durch- schnitt	keine Angaben
MANKIN 1932	14	7	7	-	-
PEARMAN u. MAYO 1942	77	-	-	1 Mon.-24 J.	-
PACK u. EHRLICH 1944	17	8	9	-	-
MEURERS 1951	19	7	3	-	9
BURNELL 1951	1	1	-	-	-
WALKER 1953	16	-	-	3 Mon.-12 J.	-
STRODE 1954	3	2	1	-	-
CARTY 1954	1	1	-	-	-
RAMSEY 1955	8	7	1	-	-
URIST 1957	1	1	-	-	-
GATCHEL u. Mitarb. 1957	1	1	-	-	-
NICKELL u. Mitarb. 1958	1	1	-	-	-
PANOS u. POTH 1959	1	1	-	-	-
MAY u. Mitarb. 1960	1	-	1	-	-
KEELEY u. Mitarb. 1960	1	1	-	-	-
HUNT u. Mitarb. 1960	29	23	6	-	-
GONATAS 1961	6	5	-	-	1
MILLER u. DURRANI 1961	1	1	-	-	-
SOULE u. SCANLON 1962	1	1	-	-	-
WEINSTEIN u. Mitarb. 1963	19	-	-	2 Wo.- 7 J.	-
STEYER 1964	7	5	-	-	2
HINZE 1965	1	1	-	-	-
STAUBER u. SUCHANEK 1965	1	1	-	-	-
ENZINGER u. SHIRAKI 1967	30	-	-	7 Mon.	-
DOMINOK u. KNOCH 1967	5	4	1	-	-
HOFFMANN 1968	1	1	-	-	-
RITTER u. Mitarb. 1969	1	-	1	-	-
MEISTER u. Mitarb. 1973	8	5	3	-	-
MAROSKE u. Mitarb. 1976	6	5	2	-	-
Summe	278	90	35		

Tab. 11: Intervalle zwischen Geschwulstfeststellungen und Therapiebeginn bei den Literaturmitteilungen über Desmoidfibrome.

III.9 MORPHOLOGISCHE BEFUNDE

Die Schnittfläche ist grau-weißlich, mit sehnenartigem Glanz. Den Desmoiden fehlt eine Tumorkapsel, und schon mit bloßem Auge findet sich eine unscharfe Abgrenzung gegen die Skelettmuskulatur. Darin liegt auch ein für die Diagnose entscheidendes mikroskopisches Kriterium dieses Tumors. Er drängt in der Randpartie die Skelettmuskelfasern auseinander. Sie können so stark atrophieren und so kernreich erscheinen, daß sie auf Querschnitten bei flüchtigem Hinsehen mit Tumorrisenzellen verwechselt werden können.

Das Tumorgewebe besteht aus einem fibrösen Gewebe, das überwiegend recht gut ausgereift ist (vgl. PRECHTEL und MEISTER, 1970; MEISTER und Mitarb., 1973) und ziemlich zellarm ist. Es ähnelt einem hyperplastischen Narbengewebe (STOUT und LATTES, 1967). Die überwiegend schmalen kollagenen Fasern sind teils parallel, teils wirbelartig angeordnet. Faserreiche zellarme Partien sind gering kapillarisiert, zellreiche Anteile enthalten dagegen ein dichtes Kapillarnetz. Die Zellkerne der Fibroblasten und Fibrozyten sind meist spindelförmig gestaltet und recht gleichförmig aufgebaut. Ihr Chromatingehalt ist recht gleichmäßig, die Nukleolen sind klein, meist finden sich 2 - 3 pro Kern (WALKER, 1953).

Der Zellgehalt der Desmoide schwankt. Selten kommen zellreichere Desmoidtumoren vor, die auch einige Mitosen einschließen können. Hier kann die Differentialdiagnose gegenüber mäßig differenzierten Fibrosarkomen Schwierigkeiten bereiten. EVANS (1966) betont, daß diese zellreichen Desmoide - im Gegensatz zu Fibrosarkomen - selbst nach mehreren Rezidiven ein konstantes histologisches Bild behalten. Ein wenig differenziertes (undifferenziertes) Fibrosarkom enthält im Gegensatz zum Desmoidtumor nur spärliche kollagene Fasern, ist sehr zellreich und weist reichlich Mitosen, mitunter auch atypische, auf. Entzündliche

Infiltrate fehlen in Desmoiden fast vollständig, im Gegensatz zur Fasciitis nodularis und zur Myositis.

Desmoidtumoren können selten wegen ihres aggressiven Wachstums durch lokale Destruktionen lebenswichtiger Strukturen im Hals- oder Kopfbereich zum Tode des Patienten führen, aber sie metastasieren nicht. Eine spontane sarkomatöse Entartung kommt bei ihnen nach unseren bisherigen Erkenntnissen offenbar nicht vor, sie kann aber infolge einer Röntgenbestrahlung eintreten (SOULE und SCANLON, 1962). Die Mitteilung von DONALD und CAYLOR (1929) über eine Entstehung eines Fibrosarkoms aus einem Desmoid hält einer Kritik nicht stand, weil die Diagnose nur aus dem Vorhandensein von Mitosen gestellt worden ist. Metastasen traten nicht ein. Bei den beiden Beobachtungen von WALKER (1953) mit Auftreten von Fernmetastasen sowie Kachexie nach Desmoiden ist die Frage offen geblieben, ob hier nicht von Anfang an maligne Tumoren (mäßig differenzierte Fibrosarkome ?) vorgelegen haben. WALKER betont nämlich, daß schon bei der ersten Excision zellreiche Tumoren mit polymorphen Kernen, aber ohne Mitosen, vorgelegen hätten. Er schließt aus seinen Beobachtungen, daß fließende Übergänge vom relativ benignen Desmoid zum Fibrosarkom bestünden. Für diese Auffassung gibt es in der Literatur bisher jedoch keine weiteren Stützen.

III.10 THERAPIE

Die Forderung PFEIFFERS (1904) nach einer Excision des Tumors weit im Gesunden hat auch heute noch die volle Gültigkeit. Damit bietet die frühzeitige Erkennung und histologische Einordnung des Tumors die besten Chancen für eine endgültige Heilung. Die zu sparsame Exstirpation im Bereich makroskopischer Grenzen führt mit ziemlicher Sicherheit zu einem Rezidiv, da die feinen infiltrativen Ausläufer des Desmoids makroskopisch nicht erkannt werden können. WALKER (1953) und STEYER (1964)

gehen in ihrer Forderung sogar so weit, intraoperativ eine histologische Abklärung der excidierten Gewebsränder durchzuführen, um eine Radikalität durch den operativen Eingriff sicher zu stellen. Eine mindestens 3 cm breite "Sicherheitszone" sollte erzielt werden (MEISTER, WALCHER und GRABINGER, 1973). Der radikalen Operation sind andererseits organgebundene Grenzen gesetzt. Die von LEGER und Mitarb. (1973) vertretene Ansicht, auf verstümmelnde Eingriffe unter Inkaufnahme von Rezidiven zu verzichten, können wir insbesondere unter Bezug auf unsere Beobachtung 1 nicht teilen. Auch der Ansicht CALDWELLS (1976), ein Bauchdeckendesmoid wegen der häufig auftretenden Rezidive und der häufig zu beobachtenden Spontanremission nicht zu operieren, können wir nicht folgen. Mit der exakten histologischen Diagnose sollte auf jeden Fall die chirurgische radikale Entfernung des Tumors angestrebt werden.

Die Excision eines in der Bauchwand lokalisierten Desmoids läßt sich in der Regel durch Muskelverschiebeplastik beherrschen (STEYER, 1964; STAUBER und SUCHANEK, 1965). Größere Defekte, wie sie durch Fascia lata (STRODE, 1954) oder Knochenspäne (RÜTHER, 1956) oder durch Implantation eines Stahlnetzes in die Bauchwand bzw. Thoraxwand (BURNELL, 1951; MAY, CULINER und BISKIND, 1960) überbrückt oder ausgefüllt wurden, sind heute nicht erforderlich. Die Deckung großer Defekte durch synthetisches Material hat sich auch nicht voll bewährt; dagegen ist die Verwendung lyophilisierter Dura zu empfehlen (JOPPICH, 1972), wie dies auch bei der Beobachtung 2 und 4 im eigenen Krankengut gezeigt werden konnte. Bei der radikalen operativen Entfernung extraabdomineller Desmoidtumoren kann auf Dauerschäden durch Resektion bestimmter Muskeln nicht verzichtet werden (URIST, 1957; HUNT, MORGAN und ACKERMAN, 1960). Sogar Amputationen erweisen sich als unumgänglich (HUNT, MORGAN und ACKERMAN, 1960; ENZINGER und SHIRAKI, 1967).

Obwohl die chirurgische radikale Entfernung als einzig erfolgreiche Therapie anerkannte Gültigkeit hat, wird immer wieder über erfolgreiche therapeutische bzw. Palliativbestrahlungen mit Röntgen und Radium berichtet (PEARMAN und MAYO, 1942; WALKER, 1953; WEINSTEIN, PAYNE und SOULE, 1963; ENZINGER und SHIRAKI, 1967). Die noch 1964 von STEYER geforderte generelle Nachbestrahlung muß heute abgelehnt werden (DOMINOK und KNOCH, 1967). Die von MEISTER u. Mitarb. (1973) beobachtete Rezidivfreiheit nach postoperativer Bestrahlungstherapie mit Telekobalt kann aufgrund einer nur kurzzeitigen Beobachtungszeit und vorausgegangener chirurgischer Therapie nicht als Beweis herangezogen werden.

Mit allergrößtem Vorbehalt muß die Tatsache eines Wachstumsstillstandes bzw. einer Heilung nach Kastration (PACK und EHRLICH, 1944; PANOS und POTH, 1959; HINZE, 1965) betrachtet werden. Die von DAHN, JONSSON und LUNDH (1963) sowie PANOS und POTH (1959) mit Erfolg angewendete Gabe von Cortison muß als nicht gesichert abgelehnt werden. WADDELL (1975) berichtet über die erfolgreiche Depression eines inoperablen excessiven Desmoidtumors mit Testo lactone in einer Dosierung von 200 mg/die. Inwieweit einer solchen medikamentösen Therapie ein wirklicher Effekt zuzuschreiben ist, bleibt der Erfahrung bei weiteren, chirurgisch nicht mehr beeinflussbaren Desmoidtumoren vorbehalten, zumal vorübergehende Spontanresmissionen in der Literatur beschrieben sind.

III.11 REZIDIVHÄUFIGKEIT

Bereits 1856 beschrieb PAGET die ausgeprägte Rezidivneigung der Desmoidtumoren. MUSGROVE und MCDONALD (1948) betonen aufgrund ihrer Erfahrung von 34 Beobachtungen innerhalb von 24 Jahren, von denen 20 ein Rezidiv aufwiesen, daß die Chirurgen

in Unkenntnis von Morphologie und Wachstumsart der Desmoide nicht radikal operierten. PFEIFFER (1904) berichtete von einer 40 %igen Rezidivquote, dabei trat die Mehrzahl der Rezidive innerhalb des ersten Jahres nach der Operation auf. Die Tabellen 12, 13 und 14 zeigen eine Zusammenstellung beobachteter Rezidive von 387 Beobachtungen. Insgesamt fanden sich bei 28 % der Fälle ein oder mehrere Rezidive. Auffallend ist dabei die unterschiedliche Rezidivhäufigkeit in den Angaben einzelner Autoren. So konnten PEARMAN und MAYO (1942), die selbst über 77 Beobachtungen berichteten, Rezidive nur bei 7 Patienten feststellen. Ganz anders sieht das Verhältnis beispielsweise bei WALKER (1953) aus, der bei nur 16 Beobachtungen alleine in 8 Fällen Rezidive feststellen mußte.

PFEIFFER (1904) und HINZE (1965) betonen die geschlechtsgebundene Rezidivquote, wobei männliche Patienten häufiger zu Rezidiven neigen als Frauen. Eine Erklärung ihrer Beobachtung konnten sie nicht angeben. Bei der Betrachtung der Gesamtliteratur läßt sich diese Annahme nicht bestätigen.

Autor	Gesamtzeit d. Beobachtung	Anzahl d. Fälle	Anzahl der Residive		rezidivfrei bis					keine Angabe
			eins	zwei od. mehr	1 J.	5 J.	10 J.	über 10 J. bis		
MANKIN 1932	8 J.	14	1	-	3	8	2	-	-	
GESCHICKTER u. LEWIS 1935	-	19	3	-	-	16	-	-	-	
PEARMAN u. MAYO 1942	30 J.	77	5	2	-	20	23	-	27	
PACK u. EHRLICH 1944	-	17	4	1	2	7	-	3	-	
MOSGROVE u. McDONALD 1948	39 J.	34	12	8	-	-	-	-	14	
BOOHER u. PACK 1951	57 J.	19	-	2	3	1	-	-	13	
MEURENS 1951	4 J.	19	3	2	1	3	-	-	10	
BURNELL 1951	2 J.	1	-	-	1	-	-	-	-	
WALKER 1953	16 J.	16	4	4	1	-	-	7	-	
STRODE 1954	16 J.	3	-	-	2	-	-	-	-	
CARTY 1954	5 J.	1	1	-	-	-	-	-	-	
BANSEY 1955	7 J.	8	1	-	2	5	-	-	-	
KRON u. SATINSKY 1955	-	2	-	-	-	2	-	-	-	
RUTHER 1956	6 J.	1	-	-	-	1	-	-	-	
URIST 1957	3 J.	1	-	-	-	1	-	-	-	
GATCHELL u. Mitarb. 1957	-	1	-	-	-	-	-	-	1	
NICKELL u. Mitarb. 1958	2 J.	1	-	-	1	-	-	-	-	
PANOS u. POTH 1959	-	1	-	1	-	-	-	-	-	
MAY u. Mitarb. 1960	5 J.	1	-	-	-	1	-	-	-	
KEELEY u. Mitarb. 1960	4 J.	1	-	-	-	-	1	-	-	
HUNT u. Mitarb. 1960	11 J.	29	3	4	5	11	6	-	-	
GONATAS 1961	19 J.	6	1	-	2	3	-	-	-	
MILLER u. DURRANI 1961	-	1	-	-	1	-	-	-	-	
SOULE u. SCANLON 1962	-	1	-	1	-	-	-	-	-	
DANN u. Mitarb. 1963	14 J.	33	4	2	-	22	-	5	-	
WEINSTEIN u. Mitarb. 1963	51 J.	19	9	-	-	5	3	2	-	
STEYER 1964	5 J.	7	1	-	-	6	-	-	-	
HINZE 1965	-	1	1	-	-	-	-	-	-	
STAUBER u. SUCHANEK 1965	-	1	1	-	-	-	-	-	-	
ENZINGER u. SHIRAKI 1967	35 J.	30	9	8	-	1	4	8	-	
DOMINOK u. KNOCH 1967	6 J.	5	-	-	2	3	-	-	-	
HOFFMANN 1968	1 J.	1	1	-	-	-	-	-	-	
ITTER u. Mitarb. 1969	1 J.	1	-	-	1	-	-	-	-	
MEISTER u. Mitarb. 1973	3 J.	8	1	4	3	-	-	-	-	
MAROSKE u. Mitarb. 1976	8 J.	6	1	1	4	-	-	-	-	
Summe		386	65	41	34	117	38	21	70	

Tab. 12: Beobachtungszeitraum und Rezidivhäufigkeit der Dermoidfibrome in der Literatur.

Autor	Anzahl d. Fälle	Anzahl d. Rezidive	durchschnittl. Zeit bis zum 1. Rezidiv
MANKIN 1932	14	1	12 Mon.
GESCHICKTER u. LEWIS 1935	19	3	-
PEARMAN und MAYO 1942	77	7 ^x	12 Mon.
PACK u. EHRLICH 1944	17	5 ^x	-
MUSGROVE u. MCDONALD 1948	34	20 ^x	18 Mon.
BOOHER u. PACK 1951	19	2 ^x	6 Mon.
MEURERS 1951	19	5 ^x	12 Mon.
WALKER 1953	16	8 ^x	24 Mon.
CARTY 1954	1	1	24 Mon.
RAMSEY 1955	8	1	36 Mon.
PANOS u. POTH 1959	1	1 ^x	12 Mon.
HUNT u. Mitarb. 1960	29	7 ^x	8 Mon.
GONATAS 1961	6	1	6 Mon.
SOULE u. SCANLON 1962	1	1	6 Mon.
DAHN u. Mitarb. 1963	33	6 ^x	36 Mon.
WEINSTEIN u. Mitarb. 1963	19	9	12 Mon.
STEYER 1964	7	1	12 Mon.
HINZE 1965	1	1	16 Mon.
STAUBER u. SUCHANEK 1965	1	1	30 Mon.
ENZINGER u. SHIRAKI 1967	30	17	6 Mon.
HOFFMANN 1968	1	1	3 Mon.
MEISTER u. Mitarb. 1973	8	5 ^x	12 Mon.
Summe	361	104	

Tab. 13: Rezidivhäufigkeit bei Desmoidtumoren in der Literatur.

(^x = in dieser Zahl sind auch Beobachtungen mit zwei oder mehr Rezidiven enthalten).

Autoren	Anzahl der Fälle			Anzahl der Residive		
	Frauen	Männer	Kinder ges.	Frauen	Männer	Kinder ges.
MANKIN 1932	12	2	-	1	-	1
GESCHICKTER u. LEWIS 1935	18	1	-	-	-	3
PEARMAN u. NAYO 1942	55	22	-	-	-	7
PACK u. EHRLICH 1944	15	2	-	4	1	5
MUSGROVE u. MCDONALD 1948	24	10	-	-	-	20
BOOHER u. PACK 1951	-	-	19	-	-	2
MEURERS 1951	17	-	2	4	-	1
WALKER 1953	8	8	-	-	-	8
CARTY 1954	1	-	-	1	-	-
RAMSEY 1955	5	1	2	1	-	1
PANOS u. POTH 1959	-	-	1	-	-	1
HUNT u. Mitarb. 1960	16	8	5	4	1	2
GONATAS 1961	4	2	-	-	1	1
SOULE u. SCANLON 1962	1	-	-	1	-	-
DAHAN u. Mitarb. 1963	28	5	-	-	-	6
WEINSTEIN u. Mitarb. 1963	14	5	-	-	-	9
STEYER 1964	5	2	-	-	1	1
HINZE 1965	1	-	-	1	-	-
STAUBER u. SUCHANEK 1965	-	-	1	-	-	1
ENZINGER u. SHIRAKI 1967	7	29	1	-	-	17
HOFFMANN 1968	-	1	-	-	1	1
MEISTER u. Mitarb. 1973	5	2	1	3	1	5
Summe	236	100	32	20	6	104

Tab. 14: Rezidivhäufigkeit der Desmoide in Abhängigkeit vom Geschlecht bzw. Alter. (Keine Angaben über Geschlecht bzw. Alter waren bei 70 Rezidivbeobachtungen vorhanden).

III.12 PATIENTENBEOBACHTUNGEN DER CHIRURGISCHEN UNIVERSITÄTS-
KLINIK MARBURG/LAHN

Beobachtung 1.

B.B., geb. 24.1.1949, weiblich, Kr.-Bl.-Nr.: 13/341/70.

Anamnese:

Seit Juni 1966 bemerkte die damals 17-jährige Patientin eine Schwellung der rechten Halsseite, die sich hart anfühlte. Eine Größenzunahme wurde nicht bemerkt. Gelegentlich kam es zu stichartigen Schmerzen mit Ausstrahlung in den rechten Arm. Bei einer ambulant vorgenommenen Probeexcision wurde histologisch die Diagnose "Neurofibrom" gestellt. Schon 2 Wochen darauf wurden die Schmerzen im rechten Arm heftiger, so daß am 9.11.1967 die stationäre Aufnahme in die Chirurg.-Univ.-Klinik Marburg erfolgte. Bei einer ausgedehnten internistischen Untersuchung zeigten sich sonst keinerlei pathologische Veränderungen.

Lokalbefund:

An der rechten Halsseite befand sich ein kleinapfelgroßer, harter Tumor, der sich gegen die Unterlage nicht verschieben ließ.

Verlauf:

Bei der am 10.11.1967 vorgenommenen Operation fand sich nach Durchtrennung von Haut und Subcutangewebe eine etwa faustgroße, derbe Resistenz der latero-dorsalen rechten Halsregion. Der M. sternocleidomastoideus ließ sich im hinteren Randbereich nicht exakt freipräparieren, eine eigentliche Tumorkapsel war nicht festzustellen. Es bestanden bereits feste Verlötungen zwischen Tumor und Halsmuskulatur. Ob es sich dabei um eine Tumordinfiltration in die Muskulatur oder aber um eine von der Muskulatur

ausgehende Infiltration in den Tumor handelte, ließ sich makroskopisch nicht nachweisen. Der gesamte Tumor saß derart fest, daß er nur schrittweise isoliert werden konnte. Überall fanden sich Infiltrationen des Tumors in die Umgebung, so daß makroskopisch der Verdacht auf eine maligne Geschwulst bestand. Im vorderen Tumorbereich fand sich der Plexus cervicalis eingeschlossen, nach caudal waren der Plexus brachialis und die Subclavia in den Tumor einbezogen. Dorsal war der Tumor fest mit den Querfortsätzen der Halswirbelsäule verlötet. Die Tumorsektion erfolgte unter Schonung der V. subclavia und des Plexus brachialis nicht radikal.

Postoperativer Verlauf:

Die Wundheilung verlief komplikationslos. Postoperativ zeigte sich jedoch, daß bei völlig intakter motorischer und sensibler Versorgung der Hand und des Unterarmes eine Unfähigkeit der Hebung des Oberarmes im Schultergelenk resultierte. Bei der genauen neurologischen Untersuchung wurde festgestellt, daß ein totaler Ausfall von C 5 und ein Teilausfall von C 6 (biceps und brachialis) bestand. Außerdem konnte bei einer Thoraxdurchleuchtung eine paradoxe Atemverschieblichkeit des rechten Zwerchfells infolge einer Phrenicusparesse festgestellt werden. Zusätzlich verblieb ein Horner-Syndrom rechts.

Unter der Therapie von medico-mechanischen Bewegungsübungen und einer Elektrisierbehandlung bildeten sich die Ausfälle am rechten Oberarm innerhalb von 10 Monaten nahezu vollständig zurück.

Histologischer Befund:

Tumorgewebe mit überwiegend fasciculärem Aufbau. Die vornehmlich netzförmigen Spindelzellen sind vielfach miteinander verbunden. Dazwischen ist es zur Ausbildung eines teils retikulären, teils kollagenen Faserfilzes gekommen. An der Peripherie sieht man mehrfach infiltrierendes Wachstum. Das histologische Bild entspricht somit einem zellreichen proliferierenden Fibrom.

Etwa 1 1/2 Jahre nach dieser Operation bemerkte die Patientin eine erneute Anschwellung in der rechten Halsseite. Da es sich offenbar um ein Rezidiv handelte, erfolgte die Wiederaufnahme in die Chirurg.-Univ.-Klinik Marburg am 23.7.1969.

Lokalbefund:

Im Bereich des früheren Operationsgebietes fand sich ein derbes unverschiebliches Infiltrat, welches die gesamte rechte Halsseite einnahm. Die Patientin hatte keine Schmerzen. Sensibilität und Motorik des rechten Armes waren intakt.

Verlauf:

Bei der Operation am 24.7.1969 wurde dann festgestellt, daß der Tumor praktisch vom Unterkiefer bis zum Schlüsselbein und bis in die Substernalgegend reichte; eine Isolierung von anatomischen Strukturen war völlig unmöglich. Man mußte sich deshalb auf eine partielle Excision des Tumors beschränken. Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Der Patientin wurden weitere Kontrolluntersuchungen dringend angeraten.

Histologischer Befund:

Bei der Untersuchung ergab sich ein fibromatöses Gewebe mit teils schmaleren, teils breiten kollagenen Fasern, zwischen denen Fibrozyten mit ziemlich regelmäßig aufgebautem, meist etwas geschwollenem, lockeren Kern lagen. Keine deutliche Kernpolymorphie. Mitosen kamen nur spärlich vor. Stellenweise waren die Faserzüge wirbelartig angeordnet, in anderen Partien liefen sie parallel zueinander. Der mikroskopische Befund sprach für das Vorliegen einer aggressiven Fibromatose. Für sarkomatöse Entartung ergab sich kein Anhalt.

Schon am 2.2.1970 mußte die Patientin erneut stationär aufgenommen werden, da das dritte Tumorrezidiv inzwischen die gesamte Halsseite einnahm und bis in den Nacken sowie in die rechte Schulter einstrahlte. Auf einer Angiographie vom Aortenbogen aus war zu erkennen, daß der Tumor schon auf die linke Halsseite sowie in den oberen Thoraxraum übergegriffen hatte, unter Abdrängung der Trachea und der rechten A. carotis communis nach links (s. Abb. 2). Auch die übrigen großen Halsarterien waren bereits deutlich aus ihrer normalen Lage verdrängt. Bei der HNO-Untersuchung fand sich die rechte Stimmlippe unbeweglich, also lag eine Recurrensparese rechts vor.



Abb. 2: Beobachtung 1. Transfemorales Aortogramm (Aortenbogen-
darstellung mit Gefäßabgängen): Kräftiger, walzenför-
miger, vorwiegend nach rechts auslandender Halsweich-
teiltumor mit sanduhrförmigem kontinuierlichen Über-
gang in die verbreiterten Schatten, insbesondere der
rechten Thoraxapertur und des oberen Mediastinums.
Flachbogige Abdrängung der Trachea um eine Wirbelbreite
nach links; Abwinkelung der Bifurkation und Anhebung
des rechten Stammbronchus. A. carotis communis dextra
nach links ventral, A. subclavia dextra nach caudal
und A. vertebralis sowie Truncus thyreocervicalis nach
rechts lateral verlagert. Vereinzelt pathologische Ge-
fäßstrukturen im Bereich des Halsweichteiltumors. Keine
Arrosionen oder eindeutigen Lumenveränderungen der be-
teiligten eingescheideten Halsgefäße. Fehlender venö-
ser Rückstau.

Verlauf:

Trotz des sehr hohen Risikos entschloß man sich zu einer erneuten Operation am 6.2.1970.

Op.-Verlauf:

Nach Durchtrennung des Sternocleidus und der Skalenmuskeln kam man auf den harten Tumor, der fest auf der Wirbelsäule und der Trachea lag. Er reichte cranial bis zum Unterkieferrand und caudal bis zum rechten Stammbronchus, mit dem er fest verbacken war. Zunächst wurde die A. carotis vorsichtig aus dem Tumor freipräpariert; sodann erfolgte die Abpräparation bis zum Schlüsselbein. Nach Eröffnung des Sternums war zu sehen, daß der Tumor die Aufteilungsstelle des Truncus brachiocephalicus ummauerte. Außerdem lag auch der Anfangsteil des Truncus sowie die A. subclavia bis zum Abgang der mamma interna und vertebralis innerhalb des Tumors. Die Arterien wurden nun vorsichtig aus dem Tumor freipräpariert; dabei riß die Carotis ganz leicht ein, konnte aber mit einer atraumatischen Naht sofort wieder versorgt werden.

Bei der weiteren Präparation des Tumors in die rechte Thoraxhöhle hinein, fand man, daß er dort seitlich mit der Trachea und dem rechten Stammbronchus fest verbacken war. Auch der Ösophagus mußte scharf vom Tumor abpräpariert werden. Es gelang aber, den Tumor innerhalb des Thorax radikal zu operieren, auch im Bereich der Aufteilung der Gefäße. Soweit es möglich war, wurden auch die Reste des Tumors im Halsbereich scharf abgetrennt. Die A. vertebralis mußte dabei unterbunden werden. Bis auf kleinere Zellnester, paravertebral gelegen, dürften bei diesem Eingriff sämtliche Tumormassen entfernt worden sein.

Der postoperative Verlauf gestaltete sich dann der Schwere der Operation zufolge recht komplikationsreich. So kam es vorübergehend zu einer respiratorischen Insuffizienz, so daß die Patientin tracheotomiert werden mußte. Daraufhin entwickelte sich eine ausgedehnte beidseitige Pneumonie, die jedoch unter

Antibiotikatherapie gut abheilte. Vom Zeitpunkt der Operation her datierte eine Plexuslähmung des rechten Armes.

Schließlich erholte die Patientin sich jedoch erstaunlich gut und konnte bei Wohlbefinden entlassen werden. Bei einer Kontrolluntersuchung im Jahre 1970 hatte sich die Beweglichkeit des rechten Armes gut gebessert.

Histologischer Befund:

Es findet sich dasselbe Bild der bereits mehrfach diagnostizierten aggressiven Fibromatose. Kein Anhalt für sarkomatöse Entartung.

Bei einer Kontrolluntersuchung 6 1/2 Jahre postoperativ (Herbst 1976) ließen sich keine Hinweise für ein Tumorrezidiv erkennen.



Abb. 3: Beobachtung 1. Zellreiche aggressive Fibromatose im Schulterbereich. Paraffineinbettung, HE-Färbung, 155 x vergrößert.

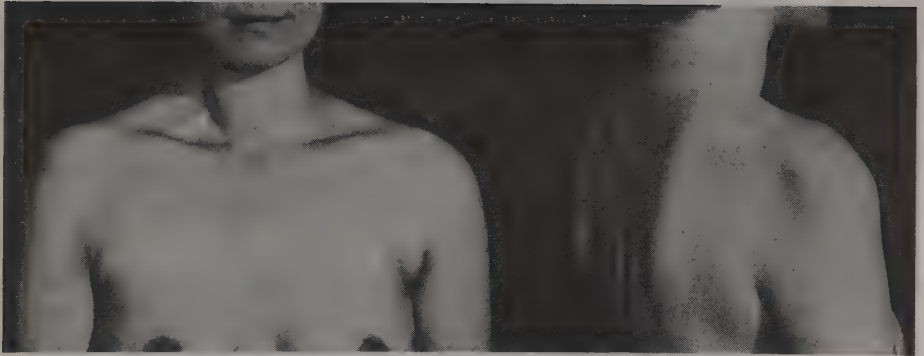


Abb. 4: Front- und Seitenansicht der Patientin B.B. (Beobachtung 1) 6 Jahre nach der letzten Operation. Im Mediastinum, Schulter- und Halsbereich kein Tumorrezidiv; guter Funktionszustand.

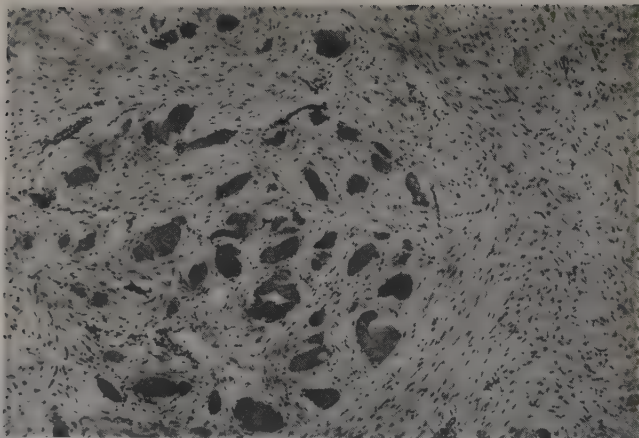


Abb. 5: I.M. Desmoid der Bauchdecken. Das recht gut ausgereifte, fibröse Gewebe hat die Skelettmuskelfasern auseinander gedrängt. Paraffineinbettung, HE-Färbung, 90 x vergrößert.

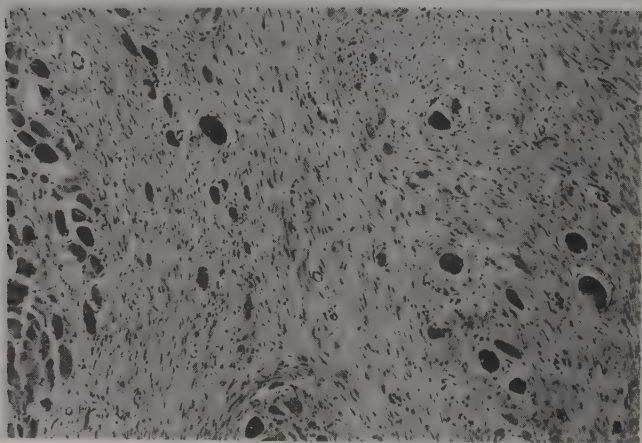


Abb. 6: G.V. Aggressive Fibromatose im Schultergürtel. Das fibröse Tumorgewebe ist infiltrierend zwischen die Skelettmuskelfasern vorgewachsen. Paraffineinbettung, HE-Färbung, 90 x vergrößert.

Beobachtung 2.

I.M., geb. 27.1.1947, weiblich, Kr.-Bl.-Nr.: 14/3413/73.

Anamnese:

Bei dieser Patientin handelte es sich um eine 21-jährige, 2.-para, bei der in der 28. Woche der zweiten Schwangerschaft plötzlich ein Tumor oberhalb der Symphyse auftrat. Die übrige Anamnese war unauffällig, auch verursachte der Tumor keinerlei Beschwerden.

Lokalbefund:

Oberhalb der Symphyse fand sich ein etwa hühnereigroßer, derber Tumor, der sich gegen die Unterlage nicht verschieben ließ.

Verlauf:

Wegen des Verdachtes auf ein Sarkom wurde die Patientin sofort am 1.3.1972 operiert. Es fand sich ein subfascialer Tumor innerhalb des M. rectus abdominis rechts. Die hintere Muskelwand konnte vom Peritoneum abgegrenzt werden, während zur Symphyse hin keine exakte Abgrenzung möglich war. Im Schnellschnittverfahren wurde ein semimaligner Bindegewebstumor diagnostiziert. Deshalb wurde nach Herauspräparieren des Tumors der Muskelsatz der Symphyse und ein schmaler Symphysenanteil abgetragen. Eine Radikaloperation war wegen der bestehenden Schwangerschaft nicht möglich. Der postoperative Verlauf war völlig komplikationslos.

Histologischer Befund:

Das Präparat weist Stränge von unregelmäßig verlaufenden, mäßig dichten Zellelementen auf, die sich schlecht voneinander trennen lassen. Sie zeigen nur geringe Unterschiede in der Kern-Plasma-Relation; die schmalen, ovalen und gelegentlich stiftförmigen Kerne besitzen einen mäßiggradigen Chromatingehalt. Mitosen sind nur extrem selten nachweisbar. Dazwischen

stellt sich ein teils lockerer, teils mäßig dichter kollagener Faserfilz dar. Die periphere Abgrenzung zum umgebenden Gewebe ist unscharf. Hier sieht man neben Rundzellansammlungen regressiv veränderte Muskelzellbündel. Es liegt hier eine aggressive Fibromatose vor.

Die Patientin stand bis zur termingerechten Entbindung am 20. 5.1972 unter regelmäßiger Beobachtung. Am 12.3.1973 erfolgte die Wiederaufnahme der Patientin in die Chirurg.-Univ.-Klinik Marburg wegen dreier, ca. hühnereigroßer, derber, indolenter Knoten an der Bauchdecke, zwischen Nabel und Symphyse.

Verlauf:

Da es sich augenscheinlich um ein ausgeprägtes Rezidiv handelte, wurde bei der folgenden Operation am 16.3.1973 die gesamte Bauchwand im Bereich des Unterbauches reseziert und durch eine Duraplastik verschlossen. Die Tumordinfiltrationen hatten grosse Anteile der linken Bauchmuskulatur erreicht, auch mußten wieder Anteile der Symphyse und des rechten Schambeines mitreseziert werden.

Die Wunde heilte primär ab, und die Entlassung erfolgte bei Wohlbefinden am 4.4.1973.

Histologischer Befund:

Die Kerne der Fibrocyten und Fibroblasten sind recht regelmässig aufgebaut. Der Kernreichtum schwankt. Auch in kernreichen Arealen sind jedoch ziemlich reichlich zarte, kollagene Fasern entfaltet. In dem mikroskopischen Aufbau entspricht die jetzt vorliegende fibromatöse Wucherung der früher nachgewiesenen aggressiven Fibromatose. Der Tumor reichte stellenweise sehr nahe an die Absetzungslinie heran, so daß eine Radikaloperation nicht als gesichert angesehen werden kann.

Bei der letzten Kontrolluntersuchung am 6.11.1976 fand sich klinisch und röntgenologisch kein Anhalt für ein Rezidiv.

Beobachtung 3.

M.D., geb. 30.9.1970, männlich, Kr.-Bl.-Nr.: 14/1604/74.

Anamnese:

Aus Anlaß einer Untersuchung wegen eines fieberhaften Infektes wurde von der Kinderärztin bei dem 3-jährigen Jungen ein Tumor im Bereich des Unterbauches festgestellt. Zur Abklärung des Befundes erfolgte am 21.1.1974 die Aufnahme in die Chirurg.-Univ.-Klinik Marburg. Der Junge befand sich in einem guten Allgemeinzustand und war altersgemäß entwickelt.

Lokalbefund:

Bei der Untersuchung des Abdomens fand sich im Bereich des Unterbauches in der Mittellinie ca. 3 QF oberhalb der Symphyse ein derber Tumor von Walnußgröße. Die Haut über dem Tumor war gut verschieblich, der Tumor selbst war unverschieblich.

Verlauf:

Am 22.1.1974 wurde die Tumorentfernung durchgeführt. Man fand den Tumor im Bereich der Linea alba; er war ca. walnußgroß und verdrängte die Rektusanteile nach beiden Seiten. Bei der Schnellschnittuntersuchung wurde ein Desmoidtumor diagnostiziert. Daraufhin erfolgte eine radikale Excision. Der entstandene, etwa handflächengroße Defekt wurde mit lyophilisierter Dura abgedeckt. Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Wegen der Rezidivgefahr wurden mit der Mutter regelmäßige Kontrolluntersuchungen vereinbart.

Entzündlich-zellige Infiltrate sind nicht nachzuweisen. Es liegt also eine Fibromatose der Bauchwand (Desmoidtumor) vor. An der Außenseite des resezierten Gewebsstückes wurden nirgends Tumoranteile gefunden.

Bei der letzten Kontrolluntersuchung im Oktober 1976 war die Narbe reizlos, der Verdacht eines Rezidivs war nicht gegeben.

Beobachtung 4.

H.R., geb. 25.8.1946, weiblich, Kr.-Bl.-Nr.: 13/2192/74
14/8620/74.

Anamnese:

Die 27-jährige Patientin hatte ca. 2 Wochen vor der Vorstellung beim Arzt einen Knoten im rechten Mittelbauch bemerkt. Die Geschwulst hatte keinerlei Beschwerden verursacht und war nicht wesentlich größer geworden. Am 18.6.1974 wurde die Patientin stationär in die Chirurg.-Univ.-Klinik Marburg zur Tumorentfernung aufgenommen.

Bei der Aufnahme fand sich die Patientin in gutem Allgemeinzustand. Bei der allgemeinen Untersuchung konnten keine weiteren pathologischen Veränderungen festgestellt werden. Die Patientin hatte noch keine Schwangerschaft durchgemacht.

Lokalbefund:

Distal vom Nabel im Bereich des rechten Mittelbauches war eine ca. pflaumengroße, derbe Resistenz tastbar, die erst nach längerem Betasten druckschmerzhaft wurde. Sonst war das Abdomen unauffällig und narbenfrei.

Verlauf:

Bei der am 21.6.1974 vorgenommenen Exstirpation des Tumors fand sich eine kirschgroße, intramuskulär gelegene, fibröse Geschwulst im Bereich des rechten M. rectus abdominus neben dem Nabel. Unter Annahme eines Desmoids wurde die Fascie auf

Handtellergröße freipräpariert und der Tumor - soweit makroskopisch sichtbar - weit im Gesunden entfernt. Postoperativ heilte die Wunde gut, und es traten keine Komplikationen auf.

Histologischer Befund:

Histologisch erkennt man ein Skelettmuskelstück, das von einer knotenförmigen Bindegewebswucherung durchsetzt wird. Dieses Bindegewebe ist recht zellreich. Seine Zellen sind in unterschiedlich großen Spindeln angeordnet, die miteinander verflochten sind. Zwischen den Faserbündeln sieht man Reste von quergestreifter Muskulatur, die atrophisch sind und gelegentlich Kernknospen bilden. Hier liegt also ein Desmoid vor. Die Resektionskanten werden von dem Gewebe nirgends erreicht. Man könnte daher annehmen, daß der Tumor im Gesunden entfernt wurde.

Bei der letzten Kontrolluntersuchung im September 1976 war kein Anhalt für ein Rezidiv gegeben.

Beobachtung 5.

G.V., geb. 17.10.1953, Kr.-Bl.-Nr.: 14/1247/73.

Anamnese:

Anläßlich einer allgemeinen Untersuchung wurde Anfang September 1973 ein Tumor im Bereich des Rückens durch den untersuchenden Arzt festgestellt. Beschwerden wurden bis zu diesem Zeitpunkt nicht beobachtet.

Lokalbefund:

Zwischen dem medialen rechten Scapularand und der Wirbelsäule fand sich eine doppelfaustgroße, derbe, auf der Unterlage nicht

verschiebliche Resistenz.

Verlauf:

Bei der am 26.9.1973 vorgenommenen Operation wurde von einem 10 cm langen Längsschnitt 2 QF rechts paravertebral in Höhe der oberen BWS der Tumor freipräpariert. Medial reichte der Tumor bis an den Scapularand, nach caudal bis in die Mitte der BWS, nach cranial bis in den unteren HWS-Bereich. Der Tumor selbst war derb und nicht beweglich. Nach Verlängerung des Hautschnittes und Durchtrennung des M. trapezius konnte der obere Tumorpol freipräpariert werden. Jetzt ließ sich dieser Tumor stumpf, z.T. scharf aus der Umgebung herauspräparieren, einzelne Ausläufer reichten bis in die Intercostalräume und wurden hier scharf herauspräpariert. Makroskopisch hatte man den Eindruck, den Tumor im Gesunden entfernt zu haben.

Postoperativer Verlauf:

Nach glatter Wundheilung konnte die Entlassung in beschwerdefreiem Zustand erfolgen. Bei regelmäßigen Kontrolluntersuchungen ergaben sich keine Hinweise für ein Tumorrezidiv. Auch bei der letzten ambulanten Kontrolluntersuchung im Oktober 1976 ergaben sich nach dem klinischen Untersuchungsbefund keine Hinweise für ein Tumorrezidiv.

Histologischer Befund:

16 x 4 x 4 cm großes, oberflächlich von einer dünnen Kapsel umgebenes Gewebstück mit angedeutet knotig gegliederter, grau-weißlicher bis grau-bräunlicher Schnittfläche. Anhaftend fand sich braun-rote Skelettmuskulatur.

Das Bild entspricht einer aggressiven Fibromatose. In den Randpartien der mitresezierten Muskelanteile konnten keine Anteile des Tumors nachgewiesen werden.

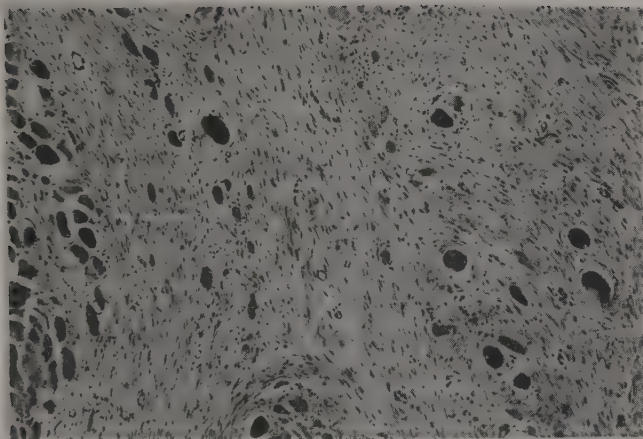


Abb. 6: Beobachtung 5.

Aggressive Fibromatose im Schultergürtel. Das fibröse Tumorgewebe ist infiltrierend zwischen die Skelettmuskelfasern vorgewachsen.

Paraffineinbettung, HE-Färbung, 90 x vergrößert.

Beobachtung 6.

Ch. D., geb. 17.9.1948, weiblich, Kr.-Bl.-Nr.: 14/459/75.

Anamnese:

Erstmals bemerkte die Patientin im Dezember 1974 eine Resistenz der Bauchdecke rechts neben dem Nabel. Eine Größenzunahme wurde in den folgenden 4 Wochen nicht beobachtet.

Lokalbefund:

Rechts neben dem Nabel fand sich eine apfelgroße, derbe Resistenz in den Bauchdecken gelegen. Keine Zeichen der Entzündung.

Verlauf:

Bei der am 10.1.1975 vorgenommenen Operation fand sich ein apfelgroßer, derber Tumor im Bereich des M. rectus abdominus rechts, der auf die Muskulatur beschränkt war. Unter Mitnahme eines Teiles der Rektusscheide wurde dieser Tumor 2 cm vom Tumorrand entfernt unter Mitnahme der Muskulatur entfernt. Der Defekt ließ sich durch lyophilisierte Dura gut decken. Der postoperative Verlauf war glatt, die Wunde heilte reizlos ab. Regelmäßige Kontrolluntersuchungen ergaben keine Hinweise für die Bildung eines Tumorrezidivs.

Histologischer Befund:

Typischer Befund einer Fibromatose der Bauchwand (Desmoid-tumor). An der Außenseite des resezierten Gewebstückes wurden nirgends Tumoranteile nachgewiesen.

Bei der letzten Kontrolluntersuchung im November 1976 war die Narbe reizlos, eine Tumorerinfiltration konnte nicht festgestellt werden.

Beobachtung 7.

J.B., geb. 4.7.1924, Kr.-Bl.-Nr.: 10/3004/76.

Anamnese:

Im April 1976 bemerkte die Patientin erstmals eine Anschwellung der rechten Schulterregion. Schmerzen, Durchblutungsstörungen und Gefühlsstörungen wurden nicht angegeben.

Bei einer ambulant vorgenommenen Probeexcision wurde histologisch die Diagnose einer aggressiven Fibromatose gestellt. Die Patientin wurde daraufhin zur Operation überwiesen.

Lokalbefund:

Übermannsfaustgroße, derbe, wenig verschiebliche Resistenz im Bereich der hinteren Axillarfalte rechts. Durchblutung, Sensibilität und Motorik des Armes intakt.

Verlauf:

Bei der am 18.8.1976 vorgenommenen Operation wurde der 11 x 8 x 7 cm große Tumor, der von den lateralen Anteilen des M. latissimus dorsi seinen Ursprung nahm, weit im Gesunden exstirpiert. Dabei fiel auf, daß eine eigentliche Tumorkapsel nicht vorhanden war.

Der postoperative Verlauf war glatt, die Wunde heilte reizlos ab, Beschwerden traten nicht auf. Bei der letzten ambulanten Kontrolluntersuchung im Oktober 1976 zeigten sich reizlose Narbenverhältnisse ohne Hinweise für ein Tumorreizidiv.

Histologischer Befund:

Es zeigt sich das typische Bild einer aggressiven Fibromatose. Bindegewebszüge sind in die angrenzende Skelettmuskulatur vorgewachsen und haben diese auch streckenweise zerstört.

Beobachtung 8.

I.M., geb. 15.2.1938, weiblich, Kr.-Bl.-Nr.: 19/15576/76.

Anamnese:

Im September 1970 bemerkte die Patientin einen etwa pflaumen-

großen Tumor im oberen Brustdrüsenbereich rechts. Beschwerden waren nicht vorhanden. Nach einer daraufhin erfolgten ärztlichen Untersuchung wurde der Rat zur operativen Entfernung erteilt. Die internistische Untersuchung ergab keine weiteren krankhaften Befunde, Hinweise für eine Metastasierung ergaben sich nicht.

Lokalbefund:

Bei der Untersuchung vor der Operation fand sich im Dezember 1970 ein etwa pflaumengroßer Tumor im oberen äußeren Quadranten der rechten Mamma. Dieser Tumor war gegenüber seiner Auflage und der Haut nicht verschieblich. Tastbare Lymphknotenvergrößerungen in der Axilla wurden nicht festgestellt.

Verlauf:

Bei der am 15.12.1970 vorgenommenen Operation wurde der Tumor zunächst exstirpiert. Die Schnellschnittuntersuchung ergab einen malignen Tumor. Daraufhin erfolgte die Ablatio mammae rechts mit Ausräumung der axillären Lymphknoten rechts.

Histologischer Befund:

Im Randbereich der PE-Höhle wie auch in der Muskulatur sehen wir, wie makroskopisch beschrieben und wie auch schon im Vorbefund erwähnt, eine zellreiche, fibromatöse Geschwulst, deren überwiegend spindelförmige Zellen in parallelen Zügen in die Muskulatur infiltrieren und eindeutig destruierendes Wachstum zeigen. Man findet innerhalb dieser Geschwulstmassen nur noch geringe Reste von Muskelfasern mit z.T. erheblich verklumpten Kernen. Die Mitoserate innerhalb des Tumors ist gesteigert, und man findet einzelne, wenn auch relativ wenige,

nur noch sicher atypische Mitosen. Dazwischen zarte Kapillarproliferationen und flächenhafte Einblutungen. Die derb elastischen Anteile des Drüsenkörpers weisen ein hyalinisiertes Bindegewebe mit atrophischen Drüsenläppchen auf. Die wenigen eingelagerten tubulären Hypertrophien zeigen dunkle regelmäßige zylindrische Epithelien. Die axillären Lymphknoten sind unauffällig.

Zusammenfassung: Fibromatöse Geschwulst im Bereich des M. pectoralis major. Eindeutig destruierendes Wachstum sowie sichere atypische Mitosen müssen den Übergang in die Malignität annehmen lassen, wenngleich auch die Polymorphie eines eindeutigen Sarkoms noch nicht ganz erreicht wird.

Verlauf:

Der postoperative Verlauf nach der am 15.12.1970 vorgenommenen Ablatio mammae rechts war glatt, die Wunde heilte reizlos. Im Januar 1971 wurde unter Tiefentherapiebedingungen von den 3 typischen Einfallsfeldern aus unter Einschluß der Lymphabflußbahnen die Nachbestrahlung durchgeführt und je Feld 3000 R O D entsprechend etwa gleicher Tumor wirksamer Herddosis vorgenommen.

Im Dezember 1972 fand sich über dem Manubrium sterni, links mehr als rechts, eine derbe, höckrige, etwa faustgroße Resistenz, die auf der Unterlage nicht verschieblich war. Röntgenologisch ergaben sich keine Hinweise für eine knöcherne Destruktion. Lungenmetastasen bestanden nicht.

Im Januar 1973 erfolgte eine nochmalige Bestrahlung, dabei wurden nochmals 3000 R O D über dem Manubrium sterni verabfolgt.

Im Anschluß an diese Strahlentherapie wurde die Kastration empfohlen. Es folgte im März 1973 die Röntgen-Menolyse.

Im Juni 1973 wurden nochmals 3000 R O D auf den Rezidivtumor über dem Manubrium sterni verabfolgt.

Bei einer Kontrolluntersuchung im August 1973 wurde der Tumor um die Hälfte kleiner beschrieben. Er saß weiterhin dem Manubrium sterni fest auf, die Haut war über dem Tumor nicht verschieblich.

Im August 1974 fand sich dann wieder eine Größenzunahme des Tumors. Der Tumor wurde zu diesem Zeitpunkt als mannsfaustgroß über dem oberen Brustbein, mehr links als rechts gelegen beschrieben. Lymphknotenvergrößerungen in der Achselregion wurden nicht festgestellt.

Im September 1974 wurde der Tumor operativ freigelegt und wie folgt beschrieben: Es fand sich eine ausgedehnte Metastase über dem Brustbein. Die Metastase ging mit vielen Zapfen durch die Zwischenrippenräume in den Thorax hinein. Außerdem fand sich, wie eine Röntgenspezialaufnahme des Brustbeins zeigte, eine etwa faustgroße Vorwölbung des Brustbeines in das Mediastinum hinein. Der Tumor wurde nur abgetragen, die Entfernung der Tumorausläufer wurde nicht vorgenommen.

Aufgrund der Tumorausdehnung und der röntgenologisch festgestellten ausgedehnten Streifenzeichnung der Lungenfelder wurde eine ausgedehnte Metastasierung über die Pleura hinweg in die Lungen angenommen. Der postoperative Verlauf war glatt.

Im September 1975 findet sich im medialen unteren Quadranten der linken Mamma parasternal eine etwa kindsfaustgroße Resistenz, die in den letzten 6 Monaten keine Größenzunahme gezeigt hat.

Bei der Untersuchung im März 1976 findet sich infraclaviculär links eine kindsfaustgroße derbe Resistenz mit Vorwölbung der Haut oberhalb des Brustansatzes. Lymphknotenvergrößerungen in der linken Axilla und supraclaviculär sind nicht vorhanden. Röntgenmorphologisch lassen sich keine knöchernen Veränderungen erkennen.

Am 1.4.1976 operative Entfernung eines etwa faustgroßen, derben Tumors infraclavicular links.

Histologische Diagnose:

Niedriggradiges rezidivierendes Fibrosarkom.

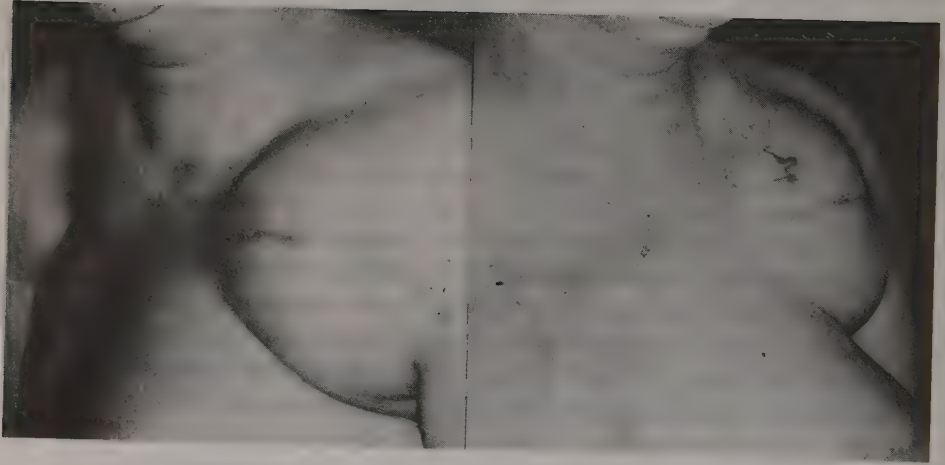
Nach glattem postoperativen Verlauf langsame Zunahme der infraclaviculären tumorösen Anschwellung, insbesondere in der Zeit von Juli bis September 1976.

Befund:

Zustand nach Ablatio mammae rechts mit ausgedehntem parasternalen Narbenfeld rechts. Etwa pflaumengroße, derbe Resistenz infraclavicular rechts, der Thoraxwand fest aufsitzend. Höckrige, derbe Resistenzen über dem Manubrium sterni. Reizlose Narbenbildung infraclavicular links, unter der Narbe überfaustgroße, derbe, nicht verschiebbliche Resistenz. Die Resistenz ragt bis in den vorderen Axillarbereich hinein, vergrößerte Lymphknoten der Axilla links sind nicht tastbar. Supraclavicular rechts und links keine vergrößerten Lymphknoten tastbar.

Diagnose:

Entsprechend der Anamnese und der Vorbefunde wird unsererseits der Verdacht auf das Vorliegen einer aggressiven Fibromatose geäußert. Die nochmalige Durchsicht der früher gewonnenen histologischen Präparate bestätigt diese Diagnose. Die Radikaloperation ist nun geplant.



Schrägansicht der vorderen Thoraxregion der Patientin I.M.
Überfaustgroßes Tumorrezidiv infraclaviculär links.

IV. D I S K U S S I O N

Die aggressive Fibromatose, in der Literatur häufig als Desmoid bezeichnet, gehört in die Gruppe seltener gutartiger Geschwülste. Auffallend ist das aggressive Wachstum mit lokaler Destruktion, wodurch diese Tumoren als biologisch maligne angesehen werden müssen. Das infiltrierende Wachstum in die angrenzende Muskulatur bei für einen benignen Tumor fehlender Kapsel veranlaßt den Chirurgen an das Vorliegen einer malignen Geschwulst zu denken. Sein weiteres therapeutisches Handeln wird durch die Diagnose des Pathologen bestimmt. Das mikroskopische Bild der aggressiven Fibromatose ist dabei leicht mit dem eines mäßig differenzierten Fibrosarkomes zu verwechseln.

Bei der Durchsicht der Literatur fällt auf, daß etwa die Hälfte aller Mitteilungen über Desmoidtumoren nur auf einer Fallbeschreibung basiert und größere Beobachtungszahlen nur von wenigen Autoren gemacht wurden. Wahrscheinlich liegt hierin die besondere Problematik des Krankheitsbildes mit seinem Verlauf. Durch nicht sachgerechte, weit im Gesunden vorgenommene Tumorexstirpation bleiben Anteile des Desmoids zurück und verursachen die hohe Rezidivquote. Der Kliniker wird durch das Tumorrezidiv in seiner Meinung, einen bösartigen Bindegewebstumor vor sich zu haben, nur noch bestärkt und sieht keine Chance einer Heilung durch chirurgische Maßnahmen. Aber gerade die chirurgische radikale Tumorentfernung im Gesunden mit histologischer Absicherung freier Schnittränder bietet die alleinige Aussicht auf eine erfolgreiche Heilung. Der Versuch, durch eine Strahlentherapie eine Beeinflussung der vermeintlich malignen Bindegewebsgeschwulst zu erzielen, wird manchmal durch eine spontane Tumorverkleinerung, wie sie bei

der aggressiven Fibromatose gelegentlich zu beobachten ist, als gerechtfertigt angesehen. Dabei hat sich jedoch bei kritischer Auswertung des Krankengutes gezeigt, daß die Strahlentherapie keine Erfolge hat. Im Gegenteil muß mit einer sarkomatösen Entartung der aggressiven Fibromatos nach vorausgegangener Bestrahlung gerechnet werden.

Betrachten wir nun die Krankheitsverläufe der eigenen 8 Beobachtungen an der Chirurgischen Universitätsklinik Marburg, so sind sie sehr aufschlußreich. Die Beobachtungen 1 und 8 zeigen in geradezu typischer Weise die besondere Problematik des Krankheitsbildes einer aggressiven Fibromatose. Bei der Patientin B.B. wurde bereits bei der ersten Operation eine Fehldiagnose gestellt. Das aggressive Wachstum des im Halsbereich lokalisierten Tumors zwang dem Arzt die Diagnose eines Malignoms geradezu auf. Seine Verdachtsdiagnose auf das Vorliegen eines malignen Tumors wurde durch den histologischen Befund eines zellreichen, proliferierenden Fibroms nicht korrigiert. Auch bei der 2. Operation knapp 2 Jahre später sprach der intraoperative Befund für das Rezidiv eines malignen Tumors. Bei dieser Verdachtsdiagnose kam der Operateur zu dem Schluß, Inoperabilität feststellen zu müssen. Erst die klare histologische Diagnose einer aggressiven Fibromatose veranlaßte den Chirurgen, seine therapeutischen operativen Möglichkeiten erneut zu überdenken. Auf den Feststellungen in der Literatur fußend, entschloß er sich nun zu der dritten Operation mit radikaler Tumorentfernung. Sein Entschluß dazu wurde durch die lebensbedrohliche Situation, in welche die Patientin durch das ausgedehnte Tumorstadium gekommen war, für ihn und für die Patientin selbst erleichtert. Ein Weiterleben war für die Patientin nur durch eine radikale Tumorentfernung zu erwarten. Größere, nicht korrigierbare Defekte mußten bei der Operationsplanung berücksichtigt und von der Patientin einkalkuliert werden. Insbesondere war durch die Ummauerung des Plexus brachialis mit einem sensiblen und motorischen Ausfall

der rechten oberen Extremität zu rechnen. Die große und technisch sehr schwierige Tumorentfernung bei der am 6.2.1970 vorgenommenen Operation hat den gewünschten Erfolg gebracht. Die Patientin ist nun 6 1/2 Jahre nach der Operation beschwerdefrei, und Hinweise für ein Tumorreizidiv bestehen nicht. Der partielle Ausfall des Plexus brachialis mußte allerdings in Kauf genommen werden und ist durch den bisherigen rezidivfreien Verlauf voll gerechtfertigt.

Die Lokalbefunde der Beobachtungen 2 - 7 waren weniger problematisch. In all diesen Fällen war durch eine klare histologische Differenzierung die Therapie bestimmt. So gelang es durch eine Tumorsektion im Gesunden bei der bisherigen Verlaufsbeobachtung Rezidivfreiheit zu erzielen. Bei der Patientin I.M. (Beobachtung 8) ließ sich die radikale Entfernung bei der Erstoperation wegen der bestehenden Gravidität nicht durchführen. Hier mußte, um unnötige Komplikationen während der Gravidität zu vermeiden, in einer 2. geplanten Sitzung die radikale Tumorentfernung vorgenommen werden. Der intraoperative Befund am 16.3.1976 zeigte dann auch, daß es innerhalb eines Jahres zu einer erheblichen Ausweitung des tumorösen Prozesses gekommen war, so daß eine ausgedehnte Bauchdeckenresektion nur durch Implantation lyophilisierter Dura überbrückt werden konnte.

Eine besondere Problematik finden wir bei der Patientin I.M. (Beobachtung 8). Hier veranlaßte die histologische Diagnose eines malignen Tumors zur Ablatio mammae rechts. Retrospektiv gesehen, war die rechtsseitige Ablatio mammae mit gleichzeitiger Ausräumung der rechtsseitigen axillären Lymphknoten nicht indiziert. Eine klare histologische Diagnose einer aggressiven Fibromatose hätte unter Schonung der recht Brustdrüse eine Exstirpation des Tumors im Gesunden ermöglicht, und weitere Rezidive durch zurückgelassenes Tumorgewebe wären aus-

geblieben. Auf der FEhldiagnose fußend, folgten konsequenterweise maximale lokale Bestrahlungen, ohne daß das Weiterwachstum der aggressiven Fibromatose überhaupt beeinflußt werden konnte. Weitere Operationen folgten 1974 und 1976, ohne jedoch eine positive Beeinflussung erzielen zu können.

Der gute Allgemeinzustand der Patientin I.M. (Beobachtung 8) bei der Erstuntersuchung im November 1976 in der Chirurgischen Universitäts-Poliklinik Marburg ließ uns an der Diagnose einer malignen Geschwulst, eines Fibrosarkoms, zweifeln. Die Anamnese und insbesondere der Lokalbefund veranlaßten uns an das Krankheitsbild der aggressiven Fibromatose zu denken. So veranlaßten wir zunächst eine Überprüfung der histologischen Untersuchung durch das hiesige Pathologische Institut. Die Präparate der früheren Tumorexstirpationen wurden angefordert und kritisch nachbeurteilt. Dabei legten sich die Untersucher im Pathologischen Institut der Universität Marburg auf die Diagnose einer aggressiven Fibromatose fest und schlossen das Vorliegen eines Fibrosarkoms aus. Das Ziel der jetzt vorzunehmenden operativen Therapie muß in einer totalen Tumorentfernung mit Sicherstellung tumorfreier Schnittträger liegen. Dazu wird es erforderlich sein, die vordere Thoraxwand partiell zu resektieren. Das Ausmaß der Resektion kann erst intraoperativ festgelegt werden.

Die nicht indizierte Ablatio mammae rechts, eine strahlenbedingte Lungenfibrose und die Bestrahlungskastration stellen bei dieser Patientin schwere irreversible Folgen auf dem Boden einer Fehldiagnose dar. Betrachten wir die bisherigen Mitteilungen aus der Literatur, so liegt mit dieser Beobachtung kein Einzelfall vor. Auch in jüngsten Mitteilungen, so von CALDWELL (1966) wird der Standpunkt vertreten, eine radikale operative Tumorentfernung im Gesunden sei nicht unbedingt er-

forderlich. Dieser Feststellung muß aufgrund unserer Erfahrungen unter Berücksichtigung des Schrifttums entschieden widersprochen werden.

V. Z U S A M M E N F A S S U N G

In der vorliegenden Literaturzusammenstellung von 790 Beobachtungen, davon 9 eigene, wird das Krankheitsbild der aggressiven Fibromatose dargestellt. Fußend auf einer Sammelstatistik von PFEIFFER und einer eigenen weiteren Zusammenstellung werden Häufigkeit, Geschlechts- und Altersverteilung, Tumorgröße und -lokalisation sowie Pathogenese, klinische Differentialdiagnose, Morphologie, Therapie und Rezidivhäufigkeit aufgezeigt. Die eindeutige histologische Diagnose der aggressiven Fibromatose erfordert zur Vermeidung lokaler Destruktion lebenswichtiger Strukturen eine radikale operative Tumorexstirpation. Dabei muß der mikroskopische Beweis von tumorfreien Resektionsgrenzen erbracht werden. Nur so sind die hohen Rezidivquoten und das manchmal zu beobachtende biologisch maligne Wachstum der Desmoidtumoren zu vermeiden.

LITERATURVERZEICHNIS

BENNETT, R.C. and B. PEACH:

Desmoid Tumor in Association with Familial Polyposis.
Brit. J.f. Surgery 50, 827 - 829 (1963).

BOOHER, R.J. and G.T. PACK:

Desmonas of the Abdominal Wall in Children.
Cancer 4, 1052 - 1065 (1951).

BROCKMANN, D.D.:

Congenital Desmoid of Abdominal Wall.
J. Pediat. 31, 217 - 219 (1947).

BURNELL, G.H.:

Desmoid Tumor of the Abdominal Wall.
Austral. and New Zeal. J. of Surg.20, 232 - 234 (1951).

CALDWELL, E.H.:

Desmoid tumor: Musculoaponeurotic fibrosis of the abdominal wall.
Surg. 79, 104 - 106 (1976).

CAMIEL, M.R., J.E. MULE, L.L. ALEXANDER, D.L. BENNINGHOFF:

Association of Thyroid Carcinoma with Gardner's Syndrome in Siblings.
New Engl. J. Med. 278, 1056 - 1058 (1968).

CARTY, J.B.:

Desmoid Tumor of the Scapular Region.
Amer. J. of Surg. 87, 285 - 287 (1954).

CATTELL, R.B. and J.G. WIEDMAN:

Desmoid Tumors.

Lahey Clin. Bull. 8, 2 - 11 (1952).

COLLINS, D.C.:

The Frequent Association of Other Body Tumors with Familial Polyposis.

Amer. J. Gastroent. N.Y. 31, 376 - 381 (1959).

DAHN, I., N. JONSSON and G. LUNDH:

Desmoid Tumors. A Series of 33 Cases.

Acta Chir. Scand. 126, 305 - 314 (1963).

DOMINOK, G.W. und H.-G. KNOCH:

Die Desmoidtumoren.

Bruns'Beitr. klin. Chir. 215, 187 - 193 (1967).

DONALD, J.M. and H.D. CAYLOR:

Fibrosarcoma Developing in a Desmoid.

Ann.Surg. (St. Louis) 89, 631 - 633 (1929).

ENZINGER, F.M. and M. SHIRAKI:

Musculo-Aponeurotic Fibromatosis of the Shoulder Girdle (Extra-Abdominal Desmoid). Analysis of Thirty Cases Followed up for Ten or More Years.

Cancer 20, 1131 - 1140 (1967).

EVANS, R.W.:

Histological appearances of tumours.

2. edit. Livingstone Ltd. Edinburgh (1968).

FITZGERALD, G.M.:

Multiple Composite Odontomes Coincidental with Other Tumorous Conditions; Report of a Case.

J. Amer. Dent. Ass. 30, 1408 - 1417 (1943).

FLEISCHMANN:

Desmoider Tumor der vorderen Bauchwand.
Vortrag: Sitzung vom 31.3.1903 (Wien).
Zbl. Gynäk. 27, 1401 - 1403 (1903).

GARDNER, E.J.:

Genetic and Clinical Study of Intestinal Polyposis, Predisposing Factor for Carcinoma of Colon and Rectum.
Amer. J. Human Genet 3, 167 - 176 (1951).

GARDNER, E.J., H.P. PLENK:

Hereditary Pattern for Multiple Osteomas in a Family Group.
Amer. J. Human Genet. 4, 31 - 36 (1952).

GARDNER, E.J., R.C. RICHARDS:

Multiple Cutaneous and Subcutaneous Lesion Occuring Simultaneously with Hereditary Polyposis and Osteomatosis.
Amer. J. Human. Genet. 5, 139 - 147 (1953).

GATCHELL, F.G., O. Th. CLAGETT and J.R. MCDONALD:

Desmoid Tumor of Intercostal Muscles and Thoracic Wall.
J. of Thoracic Surg. 34, 184 - 189 (1957).

GESCHICKTER, Ch. F. and D. LEWIS:

Tumors of Connective Tissue.
Amer. J. of Cancer 25, 630 - 655 (1935).

GONATAS, N.K.:

Extra-Abdominal Desmoid Tumors. Report of Six Cases.
Arch. of Pathol. 71, 214 - 221 (1961).

GORDON, W.C.jr., M.F. RAST, T.J. WHELAN jr.:

Gardner's Syndrome.
Ann. Surg. 155, 538 - 542 (1962).

GORLIN, R.J., A.P. CHAUDRY:

Multiple Osteomatosis, Fibromas, Lipomas and Fibrosarcomas of the Skin and Mesentery, Epidermoid Inclusion Cysts of the Skin, Leiomyomas and Multiple Intestinal Polyposis: A Heritable Disorder of Connective Tissue.

New Engl. J. of Med. 263, 1151 - 1158 (1960).

GREIG, D.M.:

A Case of Congenital Desmoid Tumour of the Rectus Sheath in an Infant.

Edinburgh M.J. 15, 345 - 349 (1915).

GUMPEL, R.C., J.D. CORBALLO:

A New Concept of Familial Adenomatosis.

Ann. Int. Med. 45, (6), 1045 - 1058 (1956).

HINZE, M.:

Zum Krankheitsbild der Desmoide.

Chirurg 36, 193 - 197 (1965).

HOFFMANN, W.:

Desmoidtumor des linken Musculus latissimus dorsi.

Zbl. Chir. 93, 1213 - 1218 (1968).

HOLYOKE, E.D., S. LEAFSTEDT and H.O. DOUGLASS jr.:

Desmoid Tumors of Abdominal Wall. Wide Excision and Repair with Woven Mesh.

N.Y. St. J.Med. 73/21, 1588 - 2590 (1973).

HUGHES, E.S.R. and J.T. HUESTON:

Desmoid Tumour in Familial Polyposis of the Colon. Report of a Case.

Austr. and New Zeal. J. of Surg. 30, 131 - 139 (1960).

HUNT, R. Th. N., H.C. MORGAN and L.V. ACKERMAN:

Principles in the Management of Extra-Abdominal Desmoids.
Cancer 13, 825 - 836 (1960).

JOPPICH, I.:

131. Gewebeersatz durch lyophilisierte Dura in der Abdominalchirurgie.

Langenb. Arch. Chir. 327, 1124 - 1131 (1970).

JOPPICH, I.:

Lyophilisierte Dura zur Behandlung von Omphalocelen und lateralen Bauchspalten.

Z. Kinderchir. 11, 1 - 8 (1972).

KEELEY, J.L., J.L. DEROSARIO and A.E. SCHAIRER:

Desmoid Tumors of the Abdominal and Thoracic Walls in a Child.

A.M.A. Arch. of Surg. 80, 144 - 150 (1960).

KRON, S.D. and V.P. SATINSKY:

Desmoid Tumors of the Sternocleidomastoid Muscle.

J. of the Internat. Coll. of Surgeons 23, 253 - 256 (1955).

LADWIG, A.:

Das Desmoid der Bauchdecken, eine hypertrophische Muskelnarbe.
Münch. Med. Wschr. 71, 39, 1364 - 1365 (1924).

LEDDERHOSE, G.:

Die chirurgischen Erkrankungen der Bauchdecken und die chirurgischen Krankheiten der Milz. In: Deutsche Chirurgie, Lfg. 45 b (pp 52 - 76), Stuttgart, Ferdinand-Enke-Verlag (1890).

LEGER, L., J. MARCHAL, B. CHICHE and P. de SAINT-MAUR:

Fibromes Desmoids. (5 Observations).

J. Chirurg.(Paris) 105, 507 - 518 (1973).

LIPSCHÜTZ, A.:

Induction and Prevention of Abdominal Fibroids by Steroid Hormones, and Their Bearing and Growth and Development. Cold. Sprg. Harbor Symp. Quant. Biol. 10/79 (1942).

MACFARLANE, J.:

Clinical Reports of the Surgical Practice of the Glasgow Royal Infirmary.

D. Robertson, Glasgow 63 - (1832).

MANKIN, Z.W.:

Desmoide und Sarkome der Bauchwandung.

Langenb. Arch. klin. Chir. 169, 688 - 711 (1932).

MASON, J.B.:

Desmoidtumors.

Ann. Surg. 93, 444-453 (1930).

MAY, A.M., M. CULINER and G. BISKIND:

Wide Block Excision of Desmoid Tumors of the Chest Wall and Repair with Stainless Steel Wire Mesh.

Amer. J. of Surg. 100, 126 - 128 (1960).

MCADAM, W.A.F. and J.C. GOLIGHER:

The Occurrence of Desmoids in Patients with Familial Polyposis Coli.

Brit. J. Surg. 57, 618 - 631 (1970).

MCPEAK, Ch.J., T. CRUZ and A.D. NICASTRI:

Dermatofibrosarcoma Protuberans: An Analysis of 86 Cases - Five with Metastasis.

Ann. Surg. 166, 803 - 816 (1967).

MEISTER, P., K. WALCHER and A. GRABIGER:

Desmoidfibrom (= aggressive Fibromatose). Problematik von Behandlung und Verlauf.

Münch. Med. Wschr. 115, 2025 - 2032 (1973).

MEURERS, M.:

Zur pathologisch-histologischen Diagnostik der Desmoide und der desmoidähnlichen Tumoren.

Zbl. Chir. 76, 354 - 368 (1951).

MILLER, R.H. and R.H. SWEET:

Multiple Polyposis of the Colon. A Familial Disease.

Ann. Surg. 105, 511 - 515 (1937).

MILLER, L.F. and Kh.M. DURRANI:

Desmoid Tumor in a Child. Report of a Case.

J. of Internat. Coll. of Surgeons 36, 561 - 566 (1961).

MOCK, C.J.:

Stainless Steel Mesh Replacement of Anterior Abdominal Wall;
Radical Excision of Recurrent Desmoid Tumor.

Amer. Surg. 25, (4), 232 - 237 (1959).

MÜLLER, J.:

Über den feinen Bau und die Formen der krankhaften Geschwülste.

Berlin: G. Reimer (1838).

MUSGROVE, J.E. and J.R. MCDONALD:

Extra-Abdominal Desmoid Tumors. Their Differential Diagnosis and Treatment.

Arch.of Pathol. 45, 513 - 540 (1948).

NICHOLS, R.W.:

Desmoid Tumors. A Report of 31 Cases.

Arch. Surg. (Chicago) 7, 227 - 236 (1923).

NICKELL, W.K., C.F. KITTLE and J.O. BOLEY:

Desmoid Tumour of the Chest.

Thorax 13, 218 - 221 (1958).

O'BRIEN, J.P. and P. WELS:

Synchronous Occurrence of Benign Fibrous Tissue Neoplasia
in Hereditary Adenosis of Colon and Rectum.
N.Y.J.Med. 55, 1877 - 1880 (1955).

OLSHAUSEN, R.:

Über Bauchwandtumoren, speziell über Desmoide.
Z. Geburtshlf. Gynäk. 41, 271 - 279 (1899).

OSLER, T.R.:

Multiple Familial Polyposis of Colon with Associated Manifestations.
Canad. J. Surg. 6, 155 - 160 (1963).

PACK, G.T. und H.E. EHRLICH:

Neoplasms of the Anterior Abdominal Wall with Special Consideration of Desmoid Tumors. (Experience with 391 Cases and a Collective Review of the Literature).
Surg. Gynec. & Obstet. 79, 177- 198 (1944).

PAGET, J.:

Fibro-Nucleated Tumour of the Abdomen of Fourteen Years' Growth; Removal.
Lancet 625 (1856).

PANOS, Th.C. and E.J. POTH:

Desmoid Tumor of the Abdominal Wall: Use of Prednisone to Prevent Recurrence in a Child.
Surg. 45, 777 - 779 (1959).

PEARMAN, R.O. and Ch.W. MAYO:

Desmoid Tumors. A Clinical and Pathologic Study.
Ann. Surg. 115, 114 - 125 (1942).

PFEIFFER, C.:

Die Desmoide der Bauchdecken und ihre Prognose.
Bruns'Beitr. klin. Chir. 44, 334 - 401 (1904).

PRECHTEL, K. und P. MEISTER:

Pathologische Anatomie. Fibromatosen (geschwulstähnliche Wucherungen des Bindegewebes).

Münch. Med. Wschr. 112, 1972 - 1976 (1970).

PRIOR, J.T., B.J. SISSON:

Dermal and Fascial Fibromatosis.

Ann. Surg. 139, 453 - 467 (1954).

RAMSEY, R.H.:

The Pathology, Diagnosis, and Treatment of Extra-Abdominal Desmoid Tumors.

J. of Bone and Joint Surg. 37, A, 1012 - 1018 (1955).

REME, H. und K. OTTO:

Benigne und maligne Weichteiltumoren.

Chirurg 45, 308 - 313 (1974).

RIBBERT, H.:

Aus der Geschwulstlehre 1904.

Verhandlungen d. Gesellsch. dtshr. Naturforscher und Ärzte.
V.: F.C.W. VOGEL, Leipzig.

RITTER, M.A., J.L. MARSHALL and L.R. STRAUB:

Extra-Abdominal Desmoid of the Hand. A Case Report.

J. of Bone and Joint Surg. 51 A, 1641 - 1644 (1969).

ROKITANSKY, K.V.:

Zit. nach MCADAM und GOLIGHER (1970).

RÜTHER, H.:

Ein Beitrag zur Klinik des Desmoids der Bauchwand.

Zbl. Chir. 81, 45, 2336 - 2342 (1956).

RUNK, A.:

Beitrag zur Histologie der Bauchdeckenfibrome.
Dissertation, Würzburg (1891).

SAVAGE, P.T.:

Polyposis Coli Associated with Multiple Tumours in Other
Parts of the Body (Gardner's Syndrome).
Proc. Roy. Soc. Med. 57, 402 - 403 (1964).

SÄNGER, M.:

Über desmoide Geschwülste der Bauchwand und deren Operationen
mit Resektion des Peritoneum parietale.
Arch. f. Gynäk. 24, 1 - 37 (1884).

SCHWEITZER, R.J., G.F. ROBBINS:

A Desmoid Tumor of Multicentric Origin.
A.M.A. Arch. Surg. 80, 489 - 494 (1960).

SHAW, M.H.:

Case of Dermatofibrosarcoma Protuberans.
Brit. J. Plast. Surg. 8, 257 - 258 (1955).

SHEPHERD, J.A.:

Familial Polyposis of the Colon with Associated Connective
Tissue Tumours.
J. Roy. Coll. Surg. Edinburgh 4, 31 - 38 (1958).

SHUMAN, R.:

Mesenchymal tumors of soft tissues.
In: ANDERSON, W.A.D. "Pathology", 6. edit. 562 - 588, Mosby
Comp. (1971).

SIMPSON, R.D., E.G. HARRISON jr., C.W. MAYO:

Mesenteric Fibromatosis in Familial Polyposis. A Variant of
Gardner's Syndrome.
Cancer 17, 526 - 534 (1964).

SMITH, W.G.:

Desmoid Tumors in Familial Multiple Polyposis. Proceedings of the Staff Meetings of the Mayo Clinic 34, 31 - 38 (1959).

SOULE, E.H. and P.W. SCANLON:

Fibrosarcoma Arising in an Extra-Abdominal Desmoid Tumor: Report of a Case.

Proc. of the Staff of the Mayo Clinic 37, 443 - 451 (1962).

STAUBER, R. und E. SUCHANEK:

Desmoid der Bauchdecke im Kindesalter.

Zbl. Chir. 90, 132 - 137 (1965).

STEYER, A.:

Beitrag zu den Desmoiden (Dermatofibrosarkomen) der Bauchdecke.

Zbl. Chir. 89, 583 - 593 (1964).

STONE, H.B. and B.Y. HARVEY:

Desmoid Tumors of the Abdominal Wall.

Ann. of Surg. 48, 175 - 185 (1908).

STOUT, A.P. und R. LATTES:

Tumors of the soft tissues.

Atlas of Tumor Pathology, II Series 1967, A.F.J.P. Bethesda, Maryland (1967).

STRODE, J.E.:

Desmoid Tumors. Particularly as Related to Their Surgical Removal.

Ann. Surg. 139, 335 - 340 (1954).

TEMOIN:

Tumeur Fibreuse de la Paroi Abdominale chez l'Enfant.

Ann. de Gynéc. 39, 516 (1893).

THOMAS, K.E., A.L. WATNE, J.G. JOHNSON, E. ROTH and B. ZIMMERMANN:

Natural History of Gardner's Syndrome.
Amer. J. Surg. 115, 218 - 226 (1968).

URIST, M.R.:

Trauma and Neoplasm. Report of Case of Desmoid Tumor
Following Simple Fracture of the Radius and Ulna.
Amer. J. Surg. 93, 682 - 693 (1957).

VIERITZ, H.D.:

Desmoidfibrom - Dermatofibrosarkoma protuberans - Fibrosarkom? (Ein kasuistischer Beitrag).
Zbl. Chir. 94, 1003 - 1008 (1969).

WADDELL, W.R.:

Treatment of Intra-Abdominal and Abdominal Wall Desmoid Tumors with Drugs that Affect the Metabolism of Cyclic 3', 5'-Adenosine Monophosphate.
Ann. Surg. 181, 299 - 302 (1975).

WALKER, H.:

Fascien-Desmoide. Zugleich eine Betrachtung des Semimalig-nitätsbegriffs.
Helvet. Chir. Acta 20, 175 - 195 (1953).

WAUGH, J.M.:

Fibroma of the Musculofascial Layers of the Abdominal Wall (Desmoid Tumors).
Amer. J. of Surg. 50, 694 - 697 (1940).

WAUGH, J.M., R.A. HARP, R.J. SPENCER:

The Surgical Management of Multiple Polyposis.
Ann. Surg. 159, 149 - 154 (1964).

WEINER, R.S. and Ph. COOPER:

Multiple Polyposis of the Colon, Osteomatosis and Soft-Tissue Tumors. Report of a Familial Syndrome.
New Engl. J. of Med. 253, 795 - 799 (1955).

WEINSTEIN, E.C., W. Sp. PAYNE and E.H. SOULE:

Surgical Treatment of Desmoid Tumor of the Chest Wall.
J. of Thorac. and Cardiovasc. Surg. 46, 242 - 251 (1963).

WILLIAMS, J.L., J.A. WIGHTMAN:

Familial Polyposis of the Colon. Report of a Family with a 5-Year Follow-Up Colectomy and Ileorectal Anastomosis.
Brit. J. Surg. 53, 780 - 784 (1966).

ZUIDEMA, P.J.J. and G. ELTE:

Zit. nach MCADAM und GOLIGHER (1970).

Meine akademischen Lehrer waren die Herren Professoren und Dozenten

in Würzburg:

ALTMANN, BAUEREISEN, BÖRNER, BRUGGER, DUZANEK, EICHER, FINGER, GMELIN, GOSSRAU, HEIDLAND, HEILMEYER, HENSCHLER, HERAN, HINK, HOLLER, HÜNIG, KANDELER, KERN, KORFSMEIER, KRAUSE, KREMLING, KÜHL, KÜHN, KÜHNEN, LANG, LICK, LUTZ, MAIWALD, MOSLER, MÜLLER, NAUJOKS, PALM, PEIPER, PHILLIPPI, ROEDIG, RICHTER, SCHERER, SCHIEBLER, SCHMIDT, M.SCHMIDT, SCHROEDER, SEELIGER, TRENDLENBURG, WECKER, WERNZE, WINTERSBERGER, WÜSTENFELD, ZEITLER.

in Lübeck:

BARTELS, CHELIUS, DIEDERICH, FEIEREIS, HENBGE, JANSEN, JATHO, KLEINSCHMIDT, KUNZE, MÖNKEMEIER, PREUNER, RITTER, STRUBELT, UTHGENANNT, WARECKA, ZETLER.

in Marburg:

BARTHELMAI, BUCHHOLZ, BUSCH, DITTRICH, FÖRSTER, FRIEDERICH, GLANZ, GRUNDNER, HAMELMANN, HAMM, HORT, KLAUS, KLEINSASSER, KORANSKY, LANGER, LINNEWEH, MAROSKE, RODECK, ROHEN, THOENES, SCHLEYER, SIEGERT, STRAUB, WILLENBOCKEL.

Ganz besonders danken möchte ich Herrn Prof. Dr. med. D. Maroske für die Überlassung des Themas, die Anregungen und die Hilfe während der Arbeit sowie für die Übernahme des Referates.

Herrn Prof. Dr. med. H. Hamelmann danke ich für die freundliche Übernahme des Correferates.

Mein Dank gilt auch allen anderen, deren freundliche Unterstützung zum Zustandekommen dieser Arbeit beitrug.

LEBENS LAUF

Am 11.1.1945 wurde ich, Monika Krämer, geb. Güldenhaupt, als Tochter des Arztes Dr. med. Walter Güldenhaupt und seiner Ehefrau Thea, geb. Gamb, in Marburg/Lahn geboren.

Von 1951 bis 1956 besuchte ich die Volksschule in Marburg und Herborn und im Anschluß daran die Gymnasien in Dillenburg und Herborn. Ab 1957 besuchte ich die Alte Landesschule in Korbach, wo ich am 4.2.1965 im neusprachlichen Zweig die Reifeprüfung ablegte. Anschließend absolvierte ich einen halbjährigen Kurs in einer Haushaltungsschule. Ab Oktober 1965 begann ich eine 2-jährige Ausbildung als Apothekenpraktikantin mit anschließender pharmazeutischer Vorprüfung. Da ich für Pharmazie keinen Studienplatz bekommen konnte, arbeitete ich in den folgenden 2 Jahren als Vorexaminierende.

Am 21.6.1968 heiratete ich Hans-Joachim Thiele, von dem ich am 16.12.1970 wieder geschieden wurde.

Nachdem ich für Pharmazie keinen Studienplatz bekommen konnte, bewarb ich mich um einen Platz für das Medizinstudium. Hier wurde ich sofort angenommen und begann im Sommersemester 1970 mit dem Studium in Würzburg. Dort legte ich nach dem Wintersemester 1970/71 die naturwissenschaftliche und nach dem Sommersemester 1972 die ärztliche Vorprüfung ab. Nach dem ersten klinischen Semester wechselte ich zum Sommersemester 1973 nach Lübeck über. Ab dem Wintersemester 1973/74 setzte ich dann das Studium in Marburg fort.

Nach dem Wintersemester 1974/75 studierte ich wieder in Würzburg und legte dort am 22.12.1975 das medizinische Staatsexamen ab.

Die chirurgische Medizinalassistentenzeit habe ich bereits abgelegt. Momentan arbeite ich als Medizinalassistentin in der II. Medizinischen Klinik des Klinikums Großhadern in München.

Seit dem 20.3.1975 bin ich mit Siegmund Krämer verheiratet.

